FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

N° 17

LA MALADIE KYSTIQUE DU POUMON CHEZ L'ENFANT

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le . . Novembre 1943

par

Armand SÉBAHOUN

Né le 26 Septembre 1917, à Toulon (Var)

Externe des Hôpitaux

Diplômé de Puériculture

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

GIRAUD, Président
POINSO
BERTHIER
AUBERT

Imp. Roman. Bertaigne Suc. Aubagne

SÉBAHOUN (Armand)

La Maladie Kystique du Poumon chez l'Enfant

Aubagne, Imp. Bertaigne Frères, 1943, 8°, 152 p.

(Thèse de Médecine Marseille, 1943), n° 47

SÉBAHOUN (Armand)

La Maladie Kystique du Poumon chez l'Enfant

Aubagne, Imp. Bertaigne Frères, 1943, 8°, 152 p.

(Thèse de Médecine Marseille, 1943), n° 47

SÉBAHOUN (Armand)

La Maladie Kystique du Poumon chez l'Enfant

Aubagne, Imp. Bertaigne Frères, 1943, 8°, 152 p.

(Thèse de Médecine Marseille, 1943), n° 47

SÉBAHOUN (Armand)

La Maladie Kystique du Poumon chez l'Enfant

Aubagne, Imp. Bertaigne Frères, 1943, 8°, 152 p.

(Thèse de Médecine Marseille, 1943), n° 47

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE N°

LA MALADIE KYSTIQUE DU POUMON CHEZ L'ENFANT

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le . . Novembre 1943

par

Armand SÉBAHOUN

Né le 26 Septembre 1917, à Toulon (Var)

Externe des Hôpitaux

Diplômé de Puériculture

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

GIRAUD, Président
POINSO
BERTHIER
AUBERT

Imp. Roman, Bertaigne Suc. - Aubagne

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PERSONNEL ENSEIGNANT
DE LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : L. CORNIL. *Assesseur* : F. MERCIER

Doyen Honoraire : L. IMBERT

Professeurs Honoraires : MM. MOITESSIER, CASSOUTE OLMER, GAUJOUX, COTTE, AUBARET

Chargé de cours Honoraire : M. TIAN

Secrétaire : J. COMTE. *Bibliothécaire* : Mme PEROL

PROFESSEURS

Anatomie	N...
Anatomie Pathologique et Pathologie Expérimentale	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie Analytique et Hydrologie	RIMATTEI
Chimie Médicale	ROCHE
Clinique Chirurgicale	FIOLLE
Clinique Chirurgicale	BOURDE
Clinique Exotique	HECKENROTH
Clinique des Maladies Nerveuses	ROGER
Clinique Médicale	AUDIBERT
Clinique Médicale	MATTEI
Clinique Médicale	MONGES
Clinique Médicale Infantile	GIRAUD
Clinique Obstétricale	VAYSSIERE
Clinique Ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique Urologique	CHAUVIN
Histoire Naturelle	N...
Histologie	ROMIEU
Hygiène Générale et Coloniale	VIOLLE
Médecine Légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie Chirurgicale	MOIROUD
Pharmacodynamie et Matière Médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MORIN
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	POINSO
Professeur sans chaire	POURSINES
Professeur sans chaire	DUBOULOZ
Professeur sans chaire	SAUTEL

CHARGÉS DES COURS :

Clinique Dermatologique ..... VIGNE
Hydrologie Clinique et Thérapeutique ..... PIERI

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM. BERTHIER
BALANSARD
BRAHIC
FIGARELLA
ARNOUX
CHOSSON
DELPHAUT
R. IMBERT
PAILLAS
AUDIER
DOR
RECORDIER
SALMON

CHARGÉS DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ :

Chimie Médicale ..... DERRIEN
Physiologie ..... DONNET
Physique ..... ROUX

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie descriptive et topographique ..... SALMON
Chimie minérale ..... ARNOUX
Clinique de la tuberculose ..... BERTHIER
Clinique des maladies contagieuses ..... PERIOT
Clinique chirurgicale infantile ..... IMBERT
Clinique stomatologique ..... ACHARD
Clinique gynécologique ..... FIGARELLA
Médecine opératoire ..... DOR
Microbiologie (Pharmacie) ..... BOYER
Neuro-Chirurgie ..... ARNAUD
Obstétrique ..... CHOSSON
Pharmacodynamie (Pharmacie) ..... DELPHAUT
Psychiatrie. ..... ALLIEZ
Toxicologie ..... GUILLOT
Chimie organique ..... DUMAZET

A LA MEMOIRE DE MON ARRIERE-GRAND-PERE

Dont la vie fut toute de sainteté.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547003_0036

A MON PERE

A MA MERE

Que j'unis dans la même affection profonde.

Que ce travail soit pour vous l'expression de mon amour filial et un modeste témoignage de reconnaissance pour tout ce que je vous dois.

A MES FRERES ET SŒURS

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. GIRAUD

Professeur de Clinique Médicale Infantile

Médecin des Hôpitaux

Après m'avoir suggéré le sujet de cette thèse, vous m'avez aidé de vos conseils et de votre riche documentation.

Vous avez su m'apprendre et me faire aimer la médecine infantile. Votre enseignement concis, la rigueur de votre sens clinique, demeureront toujours pour moi de précieux exemples.

Veuillez trouver, dans ce modeste travail, l'expression de ma respectueuse gratitude et de ma profonde reconnaissance.

A MON JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. POINSO

Professeur de Thérapeutique

Médecin des Hôpitaux

Si je n'ai pas eu l'honneur d'être dans votre service, la clarté de votre enseignement, la richesse de vos connaissances et votre accueil toujours bienveillant ont fait de moi un fidèle de vos leçons.

Soyez assuré de ma profonde admiration et de mon sincère attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BERTHIER

Professeur Agrégé à la Faculté

Médecin des Hôpitaux

Jeune externe, vous m'avez accueilli dans votre service avec bienveillance ; vous avez su m'initier à cette science délicate qu'est la phtisiologie. Vous m'avez donné l'exemple quotidien de la précision et de la discipline.

Je suis heureux de vous voir siéger parmi mes juges ; je vous en remercie.

MONSIEUR LE DOCTEUR V. AUBERT

Chirurgien des Hôpitaux

Qui m'ont fait le grand honneur de juger ce travail.

Hommage respectueux.

A . MONSIEUR LE DOCTEUR M. GASTON

Médecin des Hôpitaux

Vous m'avez toujours témoigné une grande sollicitude et vous avez été pour moi un guide précieux et plein de bonté. Votre vaste culture, votre sens clinique profond seront toujours l'objet de ma respectueuse admiration.

Je vous remercie de l'affectueuse amitié que vous m'avez toujours accordée. Recevez ici l'assurance de mon profond dévouement.

A. MONSIEUR LE PROFESSEUR F. CARCASSSONNE

Professeur Agrégé

Vous avez guidé mes premiers pas dans les Hôpitaux. Depuis, vous n'avez cessé de m'entourer, même en dehors de votre service de sages conseils. Vous restez pour moi l'image du Maître avec tout ce que ce mot contient d'admiration et de confiance.

Veuillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de ma déférente affection.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur J. BERTHIER

Monsieur le Professeur M. SALMON

Monsieur le Professeur J. FIOLLE

Monsieur le Professeur F. CARCASSONNE

Monsieur le Professeur V. AUDIBERT

Monsieur le Professeur J. MONGES

Monsieur le Docteur J. OLMER

Monsieur le Docteur M. GASTON

Monsieur le Professeur P. GIRAUD

Dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe.

A MES MAITRES DE LA FACULTE

A MON AMI

LE DOCTEUR JEAN PIERRON

Interne des Hôpitaux

Tu resteras toujours pour moi l'aîné dans la chaude amitié duquel on aime travailler.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. LIOTIER

In memoriam.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. MOCKERS

Chef de Clinique à la Faculté

A MONSIEUR LE DOCTEUR X. SERAFINO

Chef de Clinique à la Faculté

Vous avez eu la lourde tâche de me préparer aux concours et vous m'avez accordé votre amitié.
Je vous en remercie.

A MES AMIS

Affectueusement.

INTRODUCTION

Parmi les nombreux auteurs qui, depuis les deux observations initiales de Laennec en 1819, se sont passionnés pour l'étude des dilatations bronchiques, plusieurs ont de longue date insisté sur les bronchiectasies congénitales, parfois observées sous forme de dilatations kystiques, la maladie kystique du poumon. Tout en les considérant comme des exceptions, ils se sont efforcés d'en fixer les caractères. Malformations pulmonaires souvent incompatibles avec la vie, découvertes à l'autopsie de nouveau-nés, leur ont paru relever soit d'une persistance de l'état fœtal, soit d'une viciation de développement, soit de lésions hérédo-syphilitiques.

Si de très nombreux travaux ont été consacrés à l'étude de cette question, certains auteurs ont paru établir une barrière entre les bronchiectasies congénitales, d'une part, les kystes du poumon, d'autre part. Leurs études se dirigeaient tantôt vers l'une, tantôt vers l'autre de ces apparences cliniques. Cependant, presque tous sont d'accord sur l'origine identique de ces deux affections dissemblables seulement par leur dénomination.

Le présent travail ne prétend point contrecarrer les théories établies jusqu'à ce jour, ni en instituer de nouvelles. Nous avons le simple but d'englober dans notre description les bronchiectasies congénitales de l'enfance des auteurs classiques, et les kystes aériens du poumon, affections sembables. Nous voulons montrer la fréquence particulière de cette malformation, les observations chaque jour plus nombreuses en font foi. Nous verrons aussi combien il est difficile d'en porter le diagnostic, sa longue latence la laissant longtemps ignorée. Nous passerons en revue quelques côtés de cette vaste et complexe question, tout en mettant en relief certains points particuliers relatifs à a clinique et à la thérapeutique, grâce aux observations recueillies dans le service de Clinique Médicale Infantile de notre Maître, M. le Professeur Giraud.

DÉFINITION - GÉNÉRALITÉS

Sous le nom de maladie kystique du poumon nous décrirons une affection caractérisée :

— par son origine congénitale ;
— par une atteinte du tissu pulmonaire se traduisant par l'existence de cavités multiples qui, suivant le stade évolutif, peuvent être aériennes ou liquidiennes;
— par des signes cliniques des plus variés faisant errer le diagnostic ;
— par des signes radiologiques après opacification, indiscutables ;
— par une évolution longtemps latente, entrecoupée de poussées infectieuses ;
— enfin par des indications thérapeutiques particulières, l'intervention chirurgicale étant le plus souvent le seul moyen de guérison totale.

Ainsi, la dilatation acquise des bronches n'entre pas dans le cadre de notre étude ; en effet, la lésion porte ici sur la bronche elle-même, augmentée dans son diamètre, le parenchyme pulmonaire n'étant atteint que secondairement. Les signes cliniques et radiologiques sont parfaitement établis.

A côté des kystes aériens du poumon, de nombreux auteurs, le professeur Debré et son école en particulier, décrivent une lésion qu'ils isolent nettement, « l'emphysème bulleux ». Cet aspect ne serait que transitoire ; la maladie kystique est, au contraire, une lésion permanente qui se retrouve identique à elle-même lors d'examens successifs. Aussi, cette affection sort-elle du cadre de notre travail.

Tous les intermédiaires existent entre la minuscule bronchiectasie congénitale, absolument latente, trouvaille

d'autopsie, la bronchiolectasie, la bronchioectasie commune, les kystes aériens compatibles avec la vie, la maladie kystique du poumon et enfin les kystes géants.

Comment concevoir une telle continuité de faits ? C'est Bard qui établit le lien entre la bronchiectasie et la maladie kystique du poumon ; tantôt la malformation se localise sur les bronches, respectant la structure alvéolaire normale et réalisant une bronchiectasie, tantôt la malformation porte sur le parenchyme alvéolaire, créant une dégénérescence kystique du poumon ; de même, au niveau du rein, la dilatation idiopathique peut porter ou sur la glande, réalisant un rein polykystique, ou se localiser, au contraire, sur les voies excrétoires pour donner naissance à une hydronéphrose.

Sans doute, les broncho-pneumonies infantiles peuvent modifier la paroi bronchique, détruire son armature élastique et entraîner des dilatations secondaires. Mais souvent la maladie accidentelle n'est que l'occasion qui extériorise une lésion congénitale latente. On doit aussi se souvenir que, selon Bard, cette lésion congénitale peut créer une faiblesse tissulaire qui facilite la greffe de la maladie surajoutée.

Des observations chaque jour plus nombreuses tendent à prouver que chez l'enfant tout au moins, les dilatations sont beaucoup plus fréquentes qu'on ne le pense. Malheureusement, bien souvent, les lésions passent inaperçues. Pour quelles raisons ?

— La primordiale est la latence particulière des ectasies kystiques qui trop souvent ne se manifestent qu'à l'occasion d'une infection surajoutée ou quelquefois ne sont révélées que par une complication.

— C'est aussi la difficulté de diagnostic ; en effet, si chez l'enfant déjà éduqué les radiographies ou même l'examen par lipiodol intra-bronchique n'offrent que peu de difficultés, il n'en est pas de même chez le nourrisson et le jeune enfant ; c'est là, malgré tout, un sérieux handicap.

Comment expliquer l'existence de cette dystrophie ? Nous essaierons de le faire dans le chapitre d'étiologie ; mais, dès à présent, nous pouvons signaler l'importance du facteur syphilis, qui, bien souvent, sinon toujours, est à l'origine de ces malformations : n'oublions pas que la vérole est la grande pourvoyeuse de malformations. Aussi,

nous ne pourrons qu'insister sur l'importance capitale du traitement anti-syphilitique préventif pendant la grossesse, qu'on hésite encore, malheureusement trop souvent, à instituer.

La connaissance de cette affection va entraîner des sanctions thérapeutiques d'une particulière importance chez l'enfant. C'est par quelques données récentes sur leurs indications, que nous terminerons notre étude, en rappelant les ressources d'ordre médical et surtout d'ordre chirurgical qui sont actuellement à notre disposition.

HISTORIQUE

L'existence des kystes aériens du poumon est connue depuis au moins trois siècles. Cependant, ce n'est que très lentement que nos connaissances ont évolué et on peut diviser l'histoire de cette maladie, considérée comme une rareté jusqu'à ces dernières années, en plusieurs périodes.

Tout d'abord, une période pendant laquelle on s'est borné à des *constatations anatomo-pathologiques.*

Fontanus, en 1638, à l'autopsie d'un enfant de trois mois, mort au cours d'un accès de cyanose, découvre dans les deux poumons deux énormes « sacs » pleins d'air, en communication avec l'arbre bronchique.

En 1687, Bartholinus publie l'observation d'un enfant de cinq mois, mort lui aussi au cours d'un accès de cyanose, chez qui l'autopsie a montré l'existence de nombreux petits sacs kystiques à la surface du poumon droit, et un vaste kystex occupant le lobe supérieur du poumon gauche.

Puis, s'étend une large période pendant laquelle on ne retrouve plus trace d'observations de maladie kystique du poumon. En 1859, Hermann-Meyer décrit un très volumineux kyste solitaire. Balzer, Grand'Homme publient à leur tour queqlues cas. Stoerk signale un cas de dégénérescence kystique du poumon.

Nous ne manquerons pas de signaler le travail magistral de Bard en 1899 : cet auteur a le mérite de discerner dans le lot complexe des bronchiectasies en apparence acquises, une variété congénitale, véritable maladie kystique, analogue aux autres dilatations idiopathiques qu'il décrivait dans les autres organes tubules. Cependant, ses conclusions sont restées longtemps quelque peu théoriques et chez l'enfant, les dilatations des bronches, considérées comme rares, étaient communément attribuées à des

causes acquises notamment aux broncho-pneumonies qui suivent la rougeole, à la coqueluche.

Depuis, et surtout pendant les dix dernières années, des observations chaque jour plus nombreuses ont été publiées, et ces kystes, autrefois considérés comme du domaine de la tératologie et de l'anatomie pathologique, sont entrés dans le domaine clinique.

Ainsi, brusquement, dans cette seconde période de *constatations anatomo-cliniques,* on assiste à une véritable efflorescence de travaux, d'abord en Amérique, puis en Allemagne et en France.

En Amérique, Koontz, en 1925, publie l'observation d'un jeune enfant opéré à douze jours d'une sténose du pylore et dont l'autopsie montre l'existence de kystes pulmonaires. Nous signalerons encore les publications de Parmelee et Apelbach (1931) ; Croswell et King (1932) ; Anspach et Wolmann (1933).

En Allemagne, nous citerons Sauerbruck (1920-1928) ; Krampf (1923) ; Melchior (1929) ; Hunermann et Sievers (1930) ; Lenk (1933)... et nous ne les citons pas tous.

En France, deux séries d'études ont été faites, chez l'enfant d'une part, chez l'adulte de l'autre.

Ribadeau-Dumas, Rault, Debré, Mignon, Gilbrin, Comby, Mlle Blinder, Mme Odier-Dolfus se sont particulièrement occupés de la maladie kystique du poumon chez l'enfant. Couvelaire étudie les modalités de la dégénérescence kystique du poumon. Tripier, Bériel et d'autres auteurs lyonnais insistent sur le rôle de la syphilis dans la genèse de ces bronchiectasies.

Les travaux ultérieurs de Rist et son école, Sergent, Bezançon et de Jong concourrent à montrer la très fréquente latence de cette maladie qui se démasque tôt ou tard à l'occasion d'épisodes infectieux intercurrents.

Benda, Bosquet, Chapireau (1934), Garin, Turpoz (1934), Pruvost, Livieratos, Brincourt, Bezançon, Sergent ont publié de nombreux mémoires concernant les kystes aériens chez l'adulte. Il nous faut aussi signaler les thèses de Benoît (Lille, 1935) et de Coletsos (Paris, 1936).

La Société Médicale des Hôpitaux de Paris a consacré

une séance, le 16 avril 1937, à la maladie kystique du poumon et a mis au point de nombreuses méthodes particulièrement précieuses pour le diagnostic et le pronostic de cette affection.

S'intriquant avec la période précédente, clinique par excellence, on peut décrire une troisième période, actuelle, consacrée aux *aspects radiologiques* et *tomographiques* des lésions pulmonaires, avec les travaux de Pruvost et son école, Livieratos, Brincourt. On s'efforce de plus en plus de dépister les cas latents et de rapporter aux kystes les lésions attribuées à tort à la tuberculose.

Bref, d'une masse d'observations et de travaux anatomo-chimiques jaillit la notion d'une malformation bronchique ou d'une prédisposition tissulaire congénitale.

De nouveaux moyens d'investigation sont depuis quelques années à notre disposition, notamment la méthode des injections de lipiodol de Sicard et Forestier, dont Sergent et Cottenot ont montré l'importance capitale pour l'étude des dilatations bronchiques. Appliquée à l'enfant, en particulier par Armand-Delille, cette méthode a permis de préciser et le diagnostic des ectasies, et la forme anatomique affectée par celles-ci.

Par le nombre des travaux et l'évolution des idées, on voit que cette affection, longtemps considérée comme une rareté clinique, joue dans la pathologie de l'enfant aussi bien d'ailleurs que dans celle de l'adulte un rôle de première importance.

Tous les auteurs se sont efforcés d'apporter la lumière de leurs connaissances. Cependant, bien des points demeurent encore obscurs, en particulier en ce qui concerne la pathogénie et l'étiologie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

« Les kystes broncho-pulmonaires congénitaux, souvent incompatibles avec la vie, ne représentent que la forme monstrueuse de ces malformations dont les bronchiolectasies latentes constituent comme l'ébauche et dont la bronchiectasie commune réalise le type moyen le plus habituellement rencontré par le clinicien ».

Tous les intermédiaires existent en effet, depuis la minuscule bronchiectasie commune absolument latente, trouvaille d'autopsie, la bronchiectasie commune infectée (bronchiectasie abcédée de Sergent) ou non infectée (bronchiectasie sèche de F. Bezançon) jusqu'à la maladie polykystique et le kyste aérien du poumon.

Si la majorité des auteurs établit une identité clinique et pathogénique entre ces différents aspects morphologiques, beaucoup d'entre eux n'admettent pas une identité anatomo-pathologique absolue.

Nous étudierons donc successivement la bronchiectasie, la maladie polykystique et enfin le kyste aérien, et nous essaierons de rapprocher les faits qui permettent d'établir les points communs existant entre ces différents types.

I — LA BRONCHIECTASIE

Aspect Macroscopique

Le terme de bronchiectasie s'applique à toute augmentation de calibre des bronches quels qu'en soient le degré et le siège. Certes il en est qui, très localisées ou à peine marquées demeurent à tout jamais silencieuses.

Les variations de calibre sont plus ou moins régulières, et depuis Laennec, on a l'habitude de différencier deux types morphologiques :

— les dilatations cylindriques qui respectent à peu près le parallélisme des parois, forme acquise ;

— les dilatations irrégulières qui sont monilliformes, ampullaires ou sacciformes, forme congénitale.

Nous ne nous attarderons pas à en faire une description détaillée, leur dénomination suffisant à elle-même.

A côté des formes généralisées, uni ou bilatérales, les plus fréquentes chez l'enfant, il existe des formes localisées n'intéressant qu'un certain nombre de ramifications bronchiques.

Le parenchyme qui les entoure peut conserver un aspect à peu près normal, laissant deviner de petits foyers de sclérose insulaire péribronchique ; c'est le cas des bronchiectasies pures.

Tantôt, au contraire, l'aspect général rappelle celui des blocs de condensations fibreuses ; les cavités semblent alors creusées dans un tissu compact correspondant à un foyer de pneumonie sclérosante. Quoi qu'il en soit, cet aspect scléreux en îlots ou en masses plus importantes, évoque aussitôt l'idée de syphilis ; c'est là un fait important à retenir.

Sur la coupe les dilatations apparaissent dès les premières divisions bronchiques et se poursuivent régulièrement dans quelques-unes des plus petites ramifications de l'arbre respiratoire. Elles contiennent une plus ou moins grande quantité d'un liquide séreux, transparent, jaune ambré.

Dans sa forme typique, étendue, la dilatation congéni-

tale n'est pas compatible avec la vie ; il s'agit d'enfants mort-nés ou succombant aussitôt après la naissance ; on n'en trouvera alors, dans cette dernière éventualité, aucune manifestation, l'infection n'étant nullement en cause.

Aspect Microscopique

D'une manière générale, on peut considérer que deux processus président à la formation de la dilatation des bronches :

— un processus de néoformation réalisant une sorte de bourgeonnement bronchique : c'est le type où domine l'hyperplasie ;

— un processus de destruction, lésion de l'armature bronchique d'origine inflammatoire.

Néoformateur, destructeur, deux processus relevant sans aucun doute de l'atteinte hérédo-syphilitique du foetus.

1° Type hyperplasique.

Le processus néoformateur apparaît dans toute sa pureté. Il y a une hyperplasie cellulaire à laquelle aucune lésion d'ordre mécanique ou infectieux ne vient se surajouter.

Bel... Louis (Obs. XIV), 3 mois, décédé en décembre 1942 de broncho-pneumonie.

L'examen nécropsique révèle l'existence au niveau du sommet droit de très nombreuses petites cavités dont le volume varie d'un pois à une tête d'épingle ; elles sont remplies d'une substance qui paraît être du pus.

A l'examen histologique, le parenchyme pulmonaire présente deux ordres de lésions :

— des lésions inflammatoires de broncho-pneumonie généralisée ;

— des altérations morphologiques : les septa alvéolaires sont épaissis par une hyperplasie fibro-conjonctive importante si l'on tient compte de l'âge du sujet. La structure alvéolaire est modifiée en maints endroits : rupture de cloisons, créant ainsi une grande irrégularité architecturale. En plusieurs points, on rencontre des alvéoles dont la structure histologique est atypique ; celle-ci est constituée par un épi-

thélium cylindrique unistratifié reposant sur un tractus fibro-conjonctif mince. Ces alvéoles s'apparentent aux bronchioles de par la structure histologique de leur épithélium.

« Le poumon est constitué presque entièrement par du tissu bronchique dont la muqueuse a proliféré, formant des replis à l'intérieur des cavités. Cette muqueuse envoie dans le parenchyme environnant des bourgeons, véritables formations adénomateuses qui se groupent en acini avec cellules muqueuses.

Le chorion n'est pas hypertrophié ; il contient des vaisseaux abondants, des fibres élastiques et musculaires, mais pas de cartilage. Il n'est surtout le siège d'aucune lésion inflammatoire.

Quant au parenchyme pulmonaire, il est très réduit et composé d'alvéoles normaux le plus souvent, dans lequel on trouve parfois des cellules muqueuses » (Hutinel).

Rus... Alberte (Obs. VII) est décédée à 13 mois de bronchopneumonie post-coquelucheuse.

A l'autopsie on constate que les deux poumons sont le siège de multiples cavités prédominant aux bases et contenant un pus jaune franc. Ces cavités sont irrégulièrement arrondies et limitées par une membrane épaisse. Leur volume varie d'une tête d'épingle à un pois. La coupe du médiastin ne montre pas de lésions ganglionnaires, en particulier pas de lésions bacillaires.

Histologie : On note au niveau de la plèvre un épaississement plus ou moins important de la séreuse, une congestion vasculaire très accusée et une réaction inflammatoire à lymphocytes, plasmocytes et polynucléaires, au voisinage des vaisseaux. Le parenchyme sous-jacent est le siège de lésions d'alvéolite à des stades divers. D'autre part, il renferme de nombreux « abcès » de taille variable dont le contenu est constitué par du pus. La paroi de ces « abcès » est organisée ; elle ne ressemble en rien à celle d'un abcès banal, ni à la paroi d'une caverne tuberculeuse. En allant de dedans en dehors, on note des vestiges de revêtement épithélial à cellules cubiques ou aplaties très altérées par la réaction purulente, puis un tissu de sclérose collagène à larges mailles qui est infiltré par le processus inflammatoire et qui n'est pas constitué par des alvéoles atélectasiques, mais par de nombreuses travées fibro-conjonctives à disposition irrégulière. Cette paroi renferme de nombreuses cellules du type alvéolaire et des vaisseaux dilatés. Elle envoie des prolongements à l'intérieur de l'abcès sous forme de bourgeons à direction centripète. On ne retrouve pas de cartilage bronchique à l'intérieur des parois de ces abcès.

Cet aspect histologique permet de conclure à l'existence de kystes aériens secondairement abcédés au cours d'une broncho-pneumonie.

L'hyperplasie est la lésion dominante de ces bronchiectasies congénitales.

Elle progresse de telle façon qu'il se produit dans le tissu interstitiel des néoformations utriculaires ; celles-ci sortent des cavités déjà formées, s'élargissent à leur tour et deviennent kystiques. Ainsi se trouve un premier trait d'union entre les bronchiectasies et les kystes pulmonaires.

2° Type inflammatoire.

Ce type réalise un mélange de dysplasie épithéliale et de réaction inflammatoire péribronchique due à l'hérédo-syphilis.

Les zones d'hyperplasie sont plus discrètes ou font complètement défaut. Ce sont surtout des lésions atrophiques, mutilantes.

Les lésions interstitielles d'abord constituées par une simple infiltration des tuniques adventices, aboutissent finalement à une destruction totale de l'armature bronchique.

Sur les bronches cartilagineuses, dilatées, l'épithélium cylindrique normal fait place à un épithélium cubique dépourvu de cils. Le chorion, plus ou moins aminci, est parcouru d'îlots de sclérose, de foyers d'infiltration et s'épaissit par endroits, donnant naissance à des végétations. Les fibres élastiques et musculaires sont en grande partie détruites et les cartilages sont très altérés.

Sur la paroi des cavités correspondant aux petites bronches, le revêtement épithélial se réduit en général à quelques petits éléments polymorphes, et on retrouve la même désintégration du chorion, de la musculeuse et de la péribronche.

Les artérioles sont en voie d'oblitération ; les veines sont dilatées.

Malgré les quelques foyers d'hyperplasie qui peuvent voisiner, les lésions de destruction ne laissent aucun doute sur leur origine inflammatoire.

Ainsi se trouve réalisé l'aspect des bronchiectasies ampullaires ou sacciformes.

II — LA MALADIE KYSTIQUE

Aspect Macroscopique

Elle réalise l'aspect de la dégénérescence polykystique des poumons. L'aspect de la surface de section a fait évoquer les images de la pierre meulière, des nids d'abeilles de la mie de pain, du fait de la présence de nombreuses cavités régulières, arrondies ou sacciformes.

Si son interprétation prête encore quelquefois à discussion, son intérêt n'est pas moins important : les kystes sont assez superficiels, apicaux, sous pleuraux. Ce fait, en même temps que la minceur des parois, en explique la rupture, montre comment peut apparaître un pneumothorax généralisé.

Le volume de ces kystes est très variable ; on rencontre des kystes de très petite taille, minuscules, allant jusqu'à la grosseur d'un pois ou d'un grain de chènevis ; souvent même ce sont des kystes miliaires ; cependant leur volume peut atteindre celui d'une noix et même celui d'un œuf de pigeon.

Leur nombre est très variable et est en relation avec leur volume ; les kystes sont le plus souvent disséminés dans les différents lobes pulmonaires.

PEL... Jean, 6 mois (Obs. IX) est décédé le 1er décembre 1941. Il nous avait été amené pour dyspnée intense et emphysème sous-cutané généralisé.

L'autopsie révèle dans le poumon gauche, au niveau du du sommet, l'existence de quatre petites cavités accolées les unes aux autres ; leur volume est environ celui d'un pois ; ces cavités sont vides ; elles sont limitées par une mince membrane qu'on ne peut cliver.

Dans le poumon droit, on note de nombreuses petites bulles superficielles, sous-pleurales. Au niveau du lobe moyen apparaît une cavité isolée, du volume d'une noisette.

FUE... Marie (Obs. VI), 15 ans ; pneumectomie en décembre 1941

La bronchographie lipiodolée révélait la présence de nombreuses cavités de volume variant d'un pois à un grain de

raisin, dans tout le lobe inférieur gauche ; on constatait d'autre part, l'existence d'une série de nids de pigeons dans la lingula.

A l'ouverture du thorax, on constate que le lobe inférieur, en grande partie adhérent, a un aspect quasi normal ; la lingula, par contre, est composée d'une série de petites bosses se distendant à l'inspiration et s'affaissant complètement à l'expiration ; c'est un véritable conglomérat de vésicules à parois minces, de couleur foncée, se gonflant, atteignant le volume d'une noisette. Au-dessus, le lobe supérieur paraît normal ; mais en voulant l'isoler en suivant la scissure, on aperçoit à la partie interne de celle-ci que les saillies de la lingula s'intriquaient avec d'autres bosselures de la base du lobe supérieur.

Le contenu est, soit de l'air, soit un liquide clair, muqueux, jaune ambré, rarement du pus, sauf s'il y a eu infection surajoutée ; mais on peut trouver à la fois du liquide et de l'air. Pour Schenck, les kystes seraient liquidiens dans 23 pour cent des cas. Le liquide est un produit de sécrétion des glandes de la paroi kystique analogue au mucus bronchique ; certains auteurs l'ont assimilé à du liquide amniotique, à de la lymphe (Virchow) ou à de la sérosité. Ces kystes pleins n'ont d'ailleurs aucun caractère inflammatoire.

Un fait est à retenir : la plupart des kystes évoluent et se transforment :

— tantôt ils restent liquidiens ; Ribadeau-Dumas, Rault, Cauffer, Wood ont trouvé à l'autopsie des kystes congénitaux, latents, intacts.

— tantôt ils s'ouvrent dans une bronche ; tout se passerait alors comme si certains kystes étaient liquidiens pendant la vie fœtale et au delà, et devenaient gazeux utérieurement. Cette transformation apparaîtrait plus ou moins rapidement, suivant que la communication bronchique correspond à l'une des modalités proposées par Chevalier-Jackson sous le nom de stop-valve, check-valve et bipass-valve. En réalité, il est bien probable que cette valve n'existe pas toujours, mais la torsion, la coudure ou l'orientation de la bronche peut produire le même effet, remplissant le même rôle par les modifications de perméabilité qu'elles apportent à la lumière bronchique.

Le développement du kyste amènerait une torsion ou une coudure des conduits bronchiques. En effet, on constate bien souvent que les bronches ne s'implantent pas perpendiculairement dans les cavités kystiques, mais obli-

quement et parfois même elles sont amincies, étirées ou malformées.

Quelles sont alors les conséquences de l'existence de cette valve ?

— *La stop-valve,* valve d'arrêt, permettrait au kyste de conserver son contenu liquidien. D'après Wood, Bassot, le kyste demeurerait alors latent, ne se manifestant par aucune symptomatologie pendant une période plus ou moins étendue ;

— *La bipass-valve* permettrait une communication constante et suffisante de la bronche, réalisant un équilibre de pression entre l'air intrakystique et l'air intra-bronchique. Un tel kyste reste alors gazeux, invariable pendant des années ;

— Quant à la *check-valve,* valve clapét, elle serait à l'origine des augmentations de volume plus ou moins rapides des kystes aériens ; en effet, elle autoriserait l'entrée de l'air mais non sa sortie, aboutissant ainsi à la constitution de kystes géants ou kystes ballons qui paraissent bien être une conséquence de cette obstruction expiratoire.

En résumé, cette évolution spéciale des kystes congénitaux, avec la connaissance de leur phase liquidienne, est une donnée très importante à retenir. Elle nous permettra de préciser un diagnostic difficile dans certains cas, par exemple s'il nous est donné d'observer des images opaques sans phénomènes inflammatoires, se transformant plus ou moins subitement en images hydro-aériques ou franchement gazeuses.

Ainsi se trouve précisée, semble-t-il, la signification de ces deux termes : kystes congénitaux et kystes gazeux, ceux-ci ne représentant en somme qu'une phase évolutive ou un des aspects des premiers.

Aspect Microscopique

Rokitansky estimait qu'on découvrait dans les parois d'un kyste aérien du poumon le reliquat du parenchyme normal d'une bronche.

Parmelee lui-même a considéré le kyste comme une monstrueuse bronchiectasie.

Une gaine conjonctivo-fibreuse englobe ces kystes. Au contact extérieur de cette paroi, on reconnaît parfois des témoins histologiques de dysembryologie : ce sont des bronches irrégulièrement disposées et anormalement divisées, donnant l'impression d'un développement riche et actif du réseau bronchique. D'autre part, à la périphérie, existe un réseau capillaire particulièrement développé qui expliquerait l'apparition d'hémoptysies ; cet aspect réalise une véritable angiomatose ; à la dysplasie bronchique semble correspondre une dysplasie vasculaire.

Deux types de lésions sont à distinguer :

1° Type hyperplasique.

Les cavités kystiques sont bordées par une muqueuse festonnée, plissée, dessinant de fines saillies sur toute la surface du kyste ; elle peut s'invaginer sous forme de cryptes pour donner naissance à des conduits qui se ramifient dans le parenchyme environnant, aboutissant aux bronchioles terminales et aux canaux alvéolaires. Cette muqueuse kystique présente la structure normale de la muqueuse des petites bronches. Les cellules de revêtement sont disposées sur une seule couche et munies de cils vibratiles. A l'intérieur des kystes, l'épithélium garde ses caractères structuraux ; toutefois, au fur et à mesure de leur pénétration dans le parenchyme pulmonaire, les conduits branchés sur la paroi kystique présentent un épithélium qui subit un abaissement progressif ; de cylindrique il devient cubique, les cils disparaissant totalement en plein lobule à cellules cubiques.

En d'autres termes, le poumon est constitué presque entièrement par du tissu bronchique dont la muqueuse a proliféré ; celle-ci forme des replis à l'intérieur des cavités kystiques et envoie dans le parenchyme environnant des bourgeons, véritables néoformations adénomateuses qui se groupent en acini. Le chorion n'est pas hypertrophié et n'est le siège d'aucune lésion inflammatoire. Quant au parenchyme pulmonaire, il est très réduit et composé d'alvéoles normaux le plus souvent.

2° Type hypoplasique.

Le tissu élastique est très touché. Celui-ci ne soutenant plus les bronches, elles peuvent s'évaginer. Cet élargissement des petites bronches va déterminer une atélectasie des alvéoles. On se trouve alors, suivant l'expression du professeur Debré, en face d'une bronchiectasie avec lésions interstitielles et destruction de l'armature bronchique. En quelque sorte, le kyste aérien vient se greffer sur la dilatation bronchique préexistante.

III – LE KYSTE AÉRIEN

Aspect Macroscopique

A l'ouverture du thorax, fait saillie une masse plus ou moins volumineuse à contours lisses, réguliers. Sous la plèvre, on peut noter l'existence de nombreuses vésicules d'aspect bleuté dont le volume variable est en général réduit. Fait curieux, la masse ne s'affaisse pas au cours de l'autopsie, lors de l'enlèvement du poumon : il y aurait donc absence de communication entre la poche et les bronches.

Aucune région n'est prédisposée à la malformation. Les rapports avec les organes voisins sont variables suivant le nombre, le siège et le volume des kystes ; ce n'est guère que la radiographie sur le vivant qui permette de les apprécier : compression, déviation de la trachée, du système cardio-vasculaire, du diaphragme.

La plèvre est absolument libre ; aucune adhérence n'existe entre la poche et les parois.

Le volume de ces kystes est très variable ; il va de celui d'une noix à celui d'un gros œuf ou même d'un citron ; il peut occuper tout un lobe, les cas en sont fréquents, et même tout un poumon, cas de Debré et Mlle Blinder ; nous avons eu l'occasion d'observer un cas semblable :

Rom... Paulette (Obs. XIII), 13 mois. Elle a présenté en août 1942, peu de temps après une broncho-pneumonie, un emphysème sous-cutané localisé au tronc ; en même temps était apparue au niveau du deuxième espace intercostal droit, dans sa partie antérieure, une tuméfaction du volume d'une noix.

Nous la voyons au mois d'octobre ; on note l'existence d'une hernie du poumon droit au niveau de la partie antérieure du deuxième espace intercostal ; elle est parfaitement réductible. L'auscultation montre de nombreux signes bronchiques disséminés dans les deux plages pulmonaires.

La radiographie, pratiquée le 20 octobre, montre un aspect typique de kystes aériens : le poumon droit est presque entièrement occupé par un énorme kyste ; il est limité par le fin liseré caractéristique. A gauche, on note l'existence de trois images arrondies, étagées, chacune du volume d'une prune ; l'une d'elles se détache sur l'ombre cardiaque.

KYSTES AÉRIENS MULTIPLES

ROM . . . . Paulette (Obs. VIII)

Les cas purs où existe seul un volumineux kyste sont rares. Le plus souvent, à côté d'un grand kyste existent de petites cavités, soit à la périphérie, soit dans un autre lobe.

L'ouverture du kyste laisse échapper de l'air lorsque le poumon a respiré. Cependant, on peut aussi trouver un liquide clair, transparent, muqueux, très rarement du pus.

La cavité est unie ou multibolaire, les loges pouvant ne pas communiquer entre elles. La surface interne tapissée d'un enduit grumeleux est lisse, ou bien tourmentée, donnant une image comparable à l'enchevêtrement des piliers d'un ventricule.

La paroi est constituée par une membrane très mince qui se continue directement avec le parenchyme pulmonaire et, fait très important, il n'existe pas de plan de clivage du kyste.

Une question se pose : la cavité communique-t-elle avec les bronches ? Toutes les éventualités ont été rencontrées: ou l'isolement est complet, ou la communication est facile à mettre en évidence ; dans un cas intermédiaire, la communication se fait au travers d'un tissu lache, formé de petites cavités qui s'étendent de la lumière de la bronchiole à la paroi interne du sac kystique.

Aspect Microscopique

Que trouve-t-on dans les parois de ces kystes ?

Un adventice qui est recouvert dans sa partie parenchymateuse par plusieurs formations :

— du tissu conjonctif, ferme, sclérosé ;
— du parenchyme pulmonaire qui, par endroits, présente des lésions d'atélectasie et, dans d'autres, des lésions inflammatoires ;
— une fine lame conjonctive ;
— des fibres musculaires lisses et des fibres élastiques en plus ou moins grande quantité.

La muqueuse est représentée par un revêtement de cellules cylindriques si le kyste n'est pas très volumineux, cuboïdes ou plates si le kyste est très grand.

Cependant, trois particularités sont à mettre en évidence :

a) la possibilité de trouver sur la muqueuse des cils vibratiles ; ceux-ci se rencontrant dans le cas d'épithélium cylindrique, mais disparaissant dès qu'il devient cuboïde.

b) la possibilité de voir des lacunes dans le revêtement épithélial du kyste, fait particulièrement fréquent en cas d'infection.

c) enfin, l'existence, relativement rare d'ailleurs, de plaques cartilagineuses dans les parois.

Tel est l'aspect le plus fréquemment rencontré sous le microscope. Certains auteurs ont cependant signalé que les parois pouvaient être uniquement constituées par du tissu conjonctif et aussi dépourvues de tout revêtement épithélial ; celui-ci ne se rencontrerait que dans les quelques millimètres qui avoisinent le pédicule du kyste. C'est en effet tout à l'origine de la cavité que l'on trouve cet épithélium cylindrique cilié ; mais celui-ci prend au fur et à mesure qu'il s'en éloigne, les caractères d'un épithélium alvéolaire, de telle sorte que Benda, Bosquet et Chapireau écrivent à ce sujet : « Il est impossible de conclure de façon formelle à l'origine bronchique ou alvéolaire de cet épithélium ». De nouvelles preuves sont indispensables pour trancher cette

question. Quoi qu'il en soit, l'histologie nous fournit la signature de l'origine congénitale de ces kystes aériens.

En résumé, deux ordres de processus sont à considérer dans l'origine de ces malformations pulmonaires :

1° *Une prolifération* excessive de la muqueuse bronchique, une sorte de néoformation adénomateuse : « l'organisme fait des bronches là où il devrait y avoir des alvéoles » (Utinel).

2° *Une hypoplasie :* les lésions portant surtout sur les tissus interstitiel et alvéolaire atteints d'atrophie avec élargissement compensateur des bronches et atélectasie congénitale. Poussée à l'extrême, cette atélectasie réalise une véritable aplasie.

Nous avons signalé, au cours de cette brève étude, les points nous permettant de rapprocher ectasies bronchiques et kystes aériens. Avec la majorité des auteurs, nous retrouvons dans les kystes aériens du poumon et dans la dilatation congénitale des bronches, la même disposition histologique. Ce sont en général des lésions à peu près similaires, mais dont l'intensité est moindre comme si le kyste n'était que l'exagération déformée des bronchiectasies.

Il semble donc que l'on soit, sur le terrain anatomo histologique, en droit de conclure qu'il existe un parallélisme certain entre la structure des bronchiectasies et celle des malformations kystiques pulmonaires. La doctrine de l'origine congénitale apparaît alors, par déduction, comme la plus vraisemblable et la plus sûre.

PATHOGÉNIE - ÉTIOLOGIE

C'est l'étude de la pathogénie de la maladie kystique du poumon qui a soulevé le plus de controverses.

Depuis Laennec et jusqu'à nos jours, une multitude d'hypothèses ont été émises, et actuellement encore, aucune pathogénie n'est universellement acceptée ; cependant, la plupart des auteurs admet à présent l'origine congénitale de cette affection.

THÉORIES ANCIENNES

Elles restent encore valables ; aucune d'elles ne peut prétendre à exprimer seule la vérité ; aucune n'est exclusive. Les trois théories, pulmonaire, pleurale et bronchique en présence semblent constituer un bloc inséparable, une sorte de trilogie dont chacun des éléments peut, suivant le cas, prendre la prépondérance.

1° Laennec, qui le premier décrivit la dilatation des bronches révéla l'existence d'un *bouchon muqueux* ; l'accumulation des mucosités dans le conduit entraînait la dilatation ;

2° Plusieurs auteurs après lui admettent des *théories mécaniques* différentes où interviennent la toux, l'équilibre respiratoire, la sténose, etc...

3° Corrigan en 1838 émit sa *théorie pulmonaire* qui réunit un certain nombre d'adeptes : la rétraction du poumon sclérosé, par tractions centrifuges sur les parois bronchiques amène la dilatation de ces conduits.

Deux objections peuvent être opposées : d'une part, il

existe des dilatations très volumineuses en plein parenchyme normal, et, d'autre part, il existe non moins souvent des scléroses étendues qui ne s'accompagnent pas d'ectasies.

4° Pour Barth, c'est la *symphyse pleurale* qui exerce la traction sur les parois bronchiques. Cependant, les mêmes objections que pour la précédente peuvent être faites à cette théorie pleurale.

5° *Théorie bronchique de Stockes :* La dilatation des bronches est la conséquence de l'infection de la muqueuse bronchique ; cette infection, souvent banale, lente, insidieuse, réitérée, provoquerait la paralysie des muscles bronchiques d'où stagnation des sécrétions et dilatation permanente.

Cette théorie a réuni un grand nombre de suffrages; en effet, le rôle de l'infection est indiscutable, l'inflammation des bronches provoquant l'altération de leurs parois qui se laissent alors distendre aisément.

Cependant, de fortes objections se présentent à l'esprit; que peuvent être ces infections banales, non spécifiques ? Il est bien malaisé de les décrire, et l'on sait que la « bronchite » n'a pas une individualité très nette et très solide. Le type le moins contestable en est sans doute représenté par les rhino-bronchites descendantes de Florand et Flurin, les catarrhes aigüs et subaigüs, fugitifs, d'allure saisonnière et dont le point de départ est sans doute une minime infection rhino-pharyngée. La coqueluche elle aussi réalise des conditions éminemment favorables.

Or, ces affections sont monnaie courante, et la dilatation des bronches, même après les révélations du lipiodol, demeure relativement rare. Pour Michel-Léon Kindberg, l'anatomie pathologique elle-même est loin de plaider en faveur de cette théorie ; la barrière épithéliale est solide et en dehors de la tuberculose, cet auteur ne conçoit qu'un bien petit nombre de causes capables de produire dans la bronche l'abrasion épithéliale initiale.

THÉORIES ACTUELLES

Théorie Infectieuse

Il y a peu d'années, la plupart des auteurs étudiant les bronchicectasies considéraient le facteur congénital com-

me accessoire et insistaient avant tout sur le rôle des infections pulmonaires dans le déterminisme des dilatations des bronches apparues chez l'enfant.

Même aujourd'hui, il faut cependant reconnaître qu'il existe des dilatations bronchiques acquises.

Plusieurs affections sont incontestablement génératrices de bronchiectasies :

— la syphilis en particulier, par le terrain qu'elle crée, par la sclérose qu'elle déclenche, par un processus d'artérite bronchique ;

— la tuberculose dans ses formes fibreuses ;

— les broncho-pneumonies.

On peut encore citer dans l'étiologie des dilatations des bronche les pleurésies purulentes, les corps étrangers intra-bronchiques, les lésions dues aux gaz de combat, les suppurations pulmonaires.

Il est donc des sujets qui font à un âge donné des bronchiectasies, lesquelles sont nettement acquises, secondaires à des processus inflammatoires, parasitaires ou mécaniques. Cependant, chose curieuse, ces mêmes infections qui engendrent chez certains sujets une bronchiectasie laisseront chez d'autres l'arbre bronchique intact.

De nombreux auteurs ayant étudié la question à l'inverse de cette doctrine tendent à considérer comme très important le rôle congénital, et c'est cette théorie qui semble aujourd'hui remporter la presque totalité des suffrages.

Théorie Congénitale

L'origine congénitale de cette maladie kystique du poumon paraît aujourd'hui, aux yeux des auteurs français, plus fréquente que jadis.

« Depuis de longues années, nous sommes convaincus qu'en règle générale, la dilatation des bronches est une véritable maladie congénitale, une forme de maladie kystique du poumon où l'on voit des processus prolifératifs et végétants à côté des lésions d'agénésie » (Debré).

Grawitz, dès 1880, rapportant une série de cas de bron-

chiectasies des enfants émet pour la première fois, comme hypothèse étiologique, celle de maladie congénitale de l'arbre bronchique.

Barlow, la même année, publie le cas d'un enfant de trois mois, dont le poumon contenait des cavités kystiques du volume d'une noisette ; à son sujet, il reprend la même opinion.

En 1899, Bard discerne une variété latente, idiopathique des ectasies bronchiques et, frappé par les similitudes qui rapprochent certaines formes de dilatations bronchiques et les dilatations idiopathiques de tous les organes cavitaires et tubulés, il expose la thèse congénitale.

En 1924, ce même auteur donne une théorie précise : la dilatation idiopathique des bronches est caractérisée par les trois faits suivants :

a) Il existe, dès la naissance, une disposition tissulaire congénitale qui n'est encore que la malformation en puissance ; mais, sous l'influence de pressions normales que l'organe est appelé à subir au cours de son fonctionnement physiologique, la malformation définitive va s'installer lentement et progressivement sans l'intervention d'aucune cause inflammatoire ou mécanique.

b) La lésion reste cliniquement latente jusqu'au jour où les progrès de la dilatation ont, soit compromis les tissus ou les organes atteints, soit provoqué la production de complications particulières frappant l'organe ectasié lui-même.

c) La malformation n'atteint que tardivement le caractère d'une maladie caractérisée et durable, lorsque la répétition et l'aggravation des poussées infectieuses sont venues superposer à la dilatation simple du début, l'inflammation chronique et la suppuration des muqueuses, l'induration des parois, créant ainsi des signes physiques saisissables.

C'est à cette même époque que S. Bard établit le premier le lien entre la bronchiectasie et la maladie kystique du poumon.

Sauerbrück soutient la même hypothèse : dès la naissance, il y a une dilatation définitivement constituée et il croit en trouver la raison dans un trouble du développement embryologique.

Ce n'est donc qu'après les travaux de Sauerbrück, de Bezançon, Lereboullet et Debré que la thèse de « congé-

nitalité, facteur important de bronchiectasie », a été prise en considération. Un certain nombre d'arguments peuvent être invoqués en faveur de cette théorie :

1° Un ensemble de faits cliniques :

Un enfant fait un jour, sans prodromes, une infection pulmonaire qui, plus ou moins rapidement, dégénère en dilatation des bronches.

En admettant la théorie de la bronchiectasie secondaire à une affection aiguë, on doit découvrir automatiquement dans le passé de ce sujet l'épisode infectieux initial. Or, fréquemment, pour ne pas dire toujours, on ne retrouve rien de net dans les antécédents. Ceux-ci renferment tout au plus, dans certains cas, la notion d'une vague infection lointaine qu'on ne peut, en toute conscience, considérer comme ayant pu jouer un rôle étiologique. Ceci admis, est-il possible alors de concevoir qu'une infection pulmonaire, d'ailleurs des plus banales, puisse déclencher chez les uns une dilatation, et chez les autres ne laisser aucune séquelle ?

Ce fait ne peut s'expliquer que par l'existence préalable d'une maladie kystique méconnue, latente, non infectée. La maladie kystique joue donc un rôle de zone d'appel à l'infection.

2° Un ensemble de constatations radiologiques dont les principales sont :

— la localisation lobaire ou pseudo-lobaire :

— le groupement des kystes le long d'une bronche souche ;

— la disposition arrondie, finement circulaire de ces petits kystes ;

— le manque de sclérose autour des kystes.

D'autre part, la coexistence d'autres malformations congénitales chez le même malade vient à l'appui de cette théorie.

Comme nous avons établi dans notre chapitre précédent, les rapports étroits unissant la dilatation des bronches et les kystes aériens, la thèse de l'origine congénitale s'applique aussi bien à l'une qu'à l'autre de ces manifestations.

Mais, comment expliquer cette malformation congénitale ? Tel est le point le plus discuté, et qui, malheureusement, n'est pas encore élucidé.

La théorie infectieuse explique la malformation pulmonaire par les troubles que l'hérédo-syphilis apporte dans le développement pulmonaire, accidents qui peuvent d'ailleurs se retrouver au niveau de tous les organes.

Sabrazes et Dupérié ont les premiers attiré l'attention sur la dislocation des parois bronchiques prédisposant aux dilatations canalaires dans les poumons des hérédo-syphilitiques. Le processus hyperplasique, la désorientation des cellules, la localisation des tréponèmes dans les épithéliums et les cartilages bronchiques sont des facteurs favorables à cette malformation.

Aussi, notre Maître, le Professeur GIRAUD, insiste-t-il sur le rôle que peut jouer l'hérédo-syphilis dans le déterminisme de la maladie kystique du poumon.

La théorie dysembryologique s'appuie sur le fait que les kystes aériens du poumon coexistent fréquemment avec d'autres malformations pulmonaires ou extra-pulmonaires, parfois kystiques aussi, dont l'origine congénitale ne peut être mise en doute.

Voici d'ailleurs deux observations qui nous paraissent probantes :

Car... Ulysse (Obs. III), 14 ans, entre dans le service de clinique infantile le 22 février 1938, pour diabète insipide.

L'examen thoracique est normal.

La radiographie pulmonaire montre de petites images claires, dessinées par un fin réseau, au niveau des deux sommets.

Le malade est soumis le 7 mars à des injections quotidiennes d'extrait hypophysaire, qui sont suspendues le 29 mars, l'enfant accusant depuis quelques jours des accidents d'intolérance.

Le 29 mars, pneumothorax spontané droit.

Le 6 avril, pneumothorax spontané gauche.

Décès le 7 avril.

L'autopsie montre les lésions suivantes :

— Cerveau macroscopiquement normal ;

— Poumons : maladie kystique bilatérale, rupture de kystes ayant entraîné le double pneumothorax et la mort.

Examen histologique :

1° *Poumons :* les lésions sont essentiellement constituées par trois sortes de processus : sclérose, nodules et traînées inflammatoires, présence de kystes.

La sclérose est diffuse et massive, mutilant le parenchyme pulmonaire, dans lequel on reconnaît par endroits des alvéoles dilatés, emphysémateux ou bien encore atélectasiés. De rares plaques sont anthracosiques. La sclérose s'étend à la plèvre viscérale. Les artères ont subi une poussée de panartérite scléreuse à tendance oblitérante.

L'inflammation est du type lympho-plasmocytaire, disposée soit en traînées, soit en nodules à topographie surtout périartérielles. Certains nodules sont uniquement constitués par des amas de plasmocytes centrés par un petit vaisseau à paroi réactionnelle. Cet aspect est celui du plasmome clas-

Les aspects kystiques sont très polymorphes : de grands kystes, gros comme un grain de raisin, sont représentés par des cavités anfractueuses limitées par un tissu scléreux et parfois par des alvéoles atélectasiés. En de très rares points, on peut observer des cellules cubiques très aplaties qui sont soit accolées à la paroi, soit desquamées dans la cavité. A proximité de ces formations kystiques, on reconnaît des kystes plus petits, tapissés par un épithélium cylindro-cubique de type bronchique.

En somme, il s'agit d'un processus de broncho-pneumonie chronique scléreuse avec panartérite et inflammation plasmocytaire nodulaire dont la nature syphilitique n'est pas douteuse.

2° *Encéphale et hyphyse :* l'étude macroscopique montre l'existence d'une arachnoïdite opto-chiasmatique engluant toute la partie antérieure du chiasma et la tige hypohysaire. Un kyste gros comme une noisette siège immédiatement au-dessus du chiasma.

L'étude histologique du plancher du troisième ventricule n'a pas permis de mettre en évidence des altérations. Par contre, il existe des lésions de la tige pituitaire et de l'arachnoïde anté-chiasmatique.

La cause première de ces lésions siégeant en des points aussi distants que la région opto-chiasmatique et les sommets pulmonaires apparaît nettement à l'examen histologique. Le rôle de la syphilis congénitale ne peut guère être discuté ici. Cependant, rien dans l'histoire clinique de ce malade ni dans l'examen le plus minutieux ne pouvait faire penser à la syphilis.

X..., pupille de la Crèche départementale, hérédo-syphilitique, présente au mois d'août 1943, alors âgé de 3 mois, un épisode pulmonaire aigu. Au decours de cette affection, alors que tout semblait rentrer dans l'ordre, mort subite.

A l'autopsie, le poumon gauche présente au niveau du lobe supérieur de nombreuses petites cavités aériennes du volume d'une tête d'épingle. La surface du poumon droit est parsemée de bulles gazeuses du volume d'un grain de blé ; à la coupe, on constate aussi au niveau des lobes moyen et inférieur plusieurs cavités kystiques.

D'autre part, au niveau du thymus, on constate l'existence d'une énorme tuméfaction gazeuse du volume d'une noisette. L'ouverture de ce kyste montre de nombreuses logettes à parois lisses.

Comment expliquer la présence de ce kyste gazeux du thymus, sinon par l'origine congénitale ; quant à l'étiologie spécifique, elle ne peut faire aucun doute.

Le développement embryologique de l'appareil respiratoire autorise lui aussi l'hypothèse de l'intervention de la syphilis.

Le poumon naît par un bourgeon de l'intestin céphalique qui se développe à la façon d'une glande en grappe ; normalement, les acini, futurs alvéoles, restent en communication directe avec les bronches souches. Mais il suffit qu'un acinus ou qu'un groupe d'acini, par suite d'un vice de développement, s'isole dans le parenchyme et que les cellules épithéliales cubiques ou aplaties qui le tapissent gardent leurs fonctions glandulaires primitives, pour que se constitue une poche de dimensions variables, origine d'un kyste congénital. Suivant le stade embryologique de leur développement, on doit pouvoir retrouver des kystes dont la paroi est tapissée de cellules cylindriques, cubiques ou endothéliales.

Cette origine étant admise, les facteurs qui en conditionnent l'apparition sont inconnus : sous réserve d'une action possible de la syphilis, d'un facteur vasculaire (artérite bronchique), dont le rôle reste à préciser, les causes de la perturbation du développement normal du poumon restent pour certains dans le domaine des hypothèses.

Cependant, il ne faut pas oublier que la syphilis est la grande pourvoyeuse de malformations ; par conséquent, que l'on envisage une origine infectieuse ou une origine dysembryologique à la base de la théorie congénitale, c'est chaque fois la syphilis qui est en cause. D'ailleurs, la fréquence de lésions d'hérédo-syphilis associées, la fréquence de ses manifestations larvées, ne font que confirmer notre hypothèse, et nous voyons, grâce à cette notion, l'importance du traitement prophylactique.

ÉTUDE CLINIQUE

L'étude clinique est commandée par la forme anatomique de la maladie. Aucun aspect ne lui appartient en propre ; aussi, peut-on se trouver en présence d'un syndrome d'épanchement aérien, d'un syndrome cavitaire ou d'un syndrome bronchique évoluant sur un mode aigü ou chronique. Ce n'est que par une étude clinique minutieuse aidée du laboratoire et surtout des divers procédés de la radiologie, que peut être porté le diagnostic exact.

I – LES BRONCHIECTASIES

Les bronchiectasies non infectées de l'enfant sont absolument silencieuses et rien ne permet de les soupçonner. Cette latence explique les difficultés d'un diagnostic précoce que seul un evamen radiologique faciliterait.

La malformation ne se manifeste cliniquement que lors d'une infection, ce qui fait dire que les signes cliniques sont ceux des complications des bronchiectasies. La dilatation des bronches réalise alors un véritable syndrome où se mêlent des signes locaux, des signes généraux et des réactions à distance.

Les signes locaux occupent le premier plan.

La toux est un phénomène constant. Cependant, le plus souvent, il est très difficile d'en préciser le moment d'apparition, l'enfant, au dire des parents, ayant toujours toussé; plus rarement un épisode aigu a marqué son apparition.

L'enfant ne tousse pas d'une façon continue ; certains, les plus nombreux, toussent surtout le matin au réveil ; chez d'autres, au contraire, c'est le soir que les secousses sont plus fréquentes. La toux revêt par moments un carac-

quinteux très pénible ; au cours de l'année, c'est l'hiver qui voit une recrudescence du phénomène.

— *la dyspnée* est légère le plus souvent : elle apparaît en général assez tard au cours de l'évolution de la bronchiectasie ; d'ailleurs, on la rencontre plus fréquemment chez les grands enfants. Rarement permanente, cette dyspnée ne survient guère qu'à l'effort et elle ne prend jamais un caractère très pénible.

— *L'expectoration* est le signe majeur du syndrome. Un enfant qui crache en dehors de la coqueluche doit retenir l'attention. Le mode de début est très difficile à préciser : il a été parfois si précoce que, de même qu'ils ont toujours toussé, certains enfants ont toujours craché. Quelquefois, au contraire, l'enfant qui toussait depuis longtemps, présente secondairement une expectoration qui, d'abord intermittente, s'installe bientôt d'une façon continue ; on a alors l'impression d'une véritable évolution en deux temps, le syndrome se complétant par l'apparition de l'expectoration.

Tantôt, aucun fait nouveau ne semble expliquer ce catarrhe. Tantôt, c'est un épisode infectieux qui laisse derrière lui ce signe définitif.

L'expectoration est rarement rejetée d'une façon régulière. En général, son émission augmente à certaines heures, en particulier le matin au milieu des secousses de toux du réveil. Très souvent aussi elle varie avec la position que peut prendre l'enfant au cours de ses jeux. La quantité rejetée quotidiennement varie avec les différentes époques de l'année. C'est surtout l'hiver, quelquefois au printemps, que le taux de l'expectoration atteint son maximum. Essentiellement variable avec l'enfant et avec le moment, tantôt on compte seulement quelques crachats, tantôt le petit malade remplit en un jour un grand crachoir.

Les crachats purulents mêlés de mucosités et d'exudation séreuse se déposent dans un verre en trois couches classiques mais inconstantes :

— La couche inférieure est constituée par un magma puriforme « purée de pois » contenant des globules de pus, des fibres élastiques, des cristaux d'acides gras ;

— Au-dessus, une couche moyenne, séro-muqueuse, visqueuse, fluide en bas, et dans laquelle, pendent des

détritus flottants, filaments tombant en stalactites de la couche supérieure ;

— La couche superficielle est spumeuse, aérée.

Tous ces caractères demeurent d'ailleurs variables, et souvent, à l'occasion d'une surinfection, l'expectoration devient franchement purulente.

L'odeur fade « paille humide », « platre frais », suivant les comparaisons classiques de l'expectoration chez l'adulte est relativement rare chez l'enfant. De même, l'haleine significative n'offre ici aucun caractère de fétidité.

Mais cette expectoration, si caractéristique soit-elle, est bien souvent absente. En voici un cas :

VER... Robert, 14 ans (Obs. XVII), pendant un séjour dans une colonie de vacances scolaires, présente durant une quinzaine de jours une température aux environs de 38°. Il tousse beaucoup, mais ne crache absolument pas. Amaigrissement de 4 à 5 kilos en un mois.

Il nous est adressé le 1er juillet 1943, avec le diagnostic de primo-infection tuberculeuse probable.

L'enfant, hérédo-spécifique certain (la mère a eu huit grossesses, dont trois avortements et un mort-né), a eu à 2 ans un épisode pulmonaire étiqueté « pleurésie gauche ».

L'auscultation pulmonaire révèle au niveau de la moitié inférieure du poumon gauche de gros râles humides ainsi que de nombreux râles sous-crépitants fins, apparaissant en bouffées après la toux.

La cuti-réaction est négative.

La radiographie montre au niveau de la base gauche, nettement dessinées, deux images arrondies de la dimension d'une pièce de 1 franc, côte à côte ; elles sont surmontées de nombreuses petites opacités demi-circulaires ou arrondies.

La bronchographie lipiodolée montre une série d'opacités semi-circulaires, réalisant les images classiques de « nids de pigeons », de « cupules » ; tout le lobe inférieur gauche en est garni.

— *Les hémoptysies* sont relativement rares.

A cette richesse de signes subjectifs, s'oppose une pauvreté particulière de signes physiques, et l'examen viscéral de ces enfants déçoit bien souvent.

Si l'état général est souvent assez satisfaisant, il n'est pas

rare de noter un certain degré de retard statural ; le visage pale contraste souvent avec des pommettes et des lèvres cyanosées.

Un examen un peu attentif nous montre souvent un aspect thoracique légèrement anormal ; le thorax est généralement long, presque cylindrique, avec une légère accentuation de la convexité antérieure des côtes.

Un signe périphérique pouvant passer pour caractéristique paraît imposer de fortes présomptions en faveur du diagnostic des bronchiectasies ; il s'agit de *l'hippocratisme digital :* l'aspect du doigt hippocratique est particulier ; l'ongle est fortement bombé en verre de montre, si bien qu'il a parfois tendance à s'incarner ; la dernière phalange est élargie, en spatule, réalisant le classique doigt « en baguette de tambour ». Souvent généralisé, cet aspect prédomine cependant au niveau des pouces et des gros orteils. Jamais il ne s'accompagne de douleurs ni d'aucun autre trouble fonctionnel, si ce n'est parfois un léger degré de cyanose. Les examens radiologiques ne montrent aucune déformation, aucune anomalie osseuse : « la lésion ne constitue ni une ostéopathie, ni une arthropathie, mais exclusivement une hypertrophie des parties molles digitales » (Béclère).

Beaucoup plus rare est *l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* de Pierre Marie ; elle atteint les doigts et les orteils qu'elle transforme en « baguette de tambour », en « battant de cloche » ; un fait curieux, cette malformation peut atteindre l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras, les malléoles, tout en respectant le carpe, le métacarpe et leurs homologues des membres inférieurs. Avouons que cet aspect demeure une curiosité, car nous ne l'avons jamais rencontré chez nos bronchiectasiques. De même, nous n'avons que très rarement observé l'hippocratisme digital.

Les résultats de *l'examen sthétacoustique* pulmonaire sont essentiellement variables ; il semble cependant qu'on puisse les répartir en deux groupes :

— Tantôt, et c'en est général, ce que l'on constate en dehors de toute poussée infectieuse, on ne recueille que des symptômes banaux de bronchite diffuse ; la sonorité est normale, les vibrations vocales sont normalement perçues ; l'auscultation révèle l'existence de ronchus et sibilants plus ou moins nombreux, disséminés ;

— Tantôt, au contraire, l'auscultation révèle l'existence d'un foyer : une zone de matité avec retentissement de la toux et de la voix, très nombreux râles bulleux à bulles moyennes et fines ; parfois même on se trouve en présence d'un syndrome cavitaire complet, avec matité, retentissement caverneux de la voix et de la toux, râles humides à grosses bulles, gargouillements et quelquefois même un souffle à timbre cavitaire.

Tous ces signes vont subir un essor particulier au moment des poussées infectieuses ; tous les tableaux cliniques peuvent alors être rencontrés.

Sur un tel fond de toux, expectoration, dyspnée, viennent se greffer à l'occasion de chaque hiver, des poussées infectieuses plus ou moins graves et tenaces qui donnent à la dilatation des bronches son évolution caractéristique par poussées successives.

Parfois assez importants pour tenir l'enfant alité quelques semaines, ces épisodes sont tour à tour appelés bronchites, congestions pulmonaires, broncho-pneumonies; parfois, au contraire, ces poussées sont relativement légères marquées seulement par une recrudescence des signes fonctionnels habituels. Quoi qu'il en soit, ces épisodes infectieux se présentent toujours avec les mêmes caractères :

C'est généralement l'ascension de la température qui constitue le premier signe. En même temps, la toux s'accentue, devient incessante, quinteuse, pénible, parfois émétisante ; parallèlement, le taux de l'expectoration augmente rapidement, pouvant atteindre des chiffres quotidiens très élevés, 100, 200 cc. ; muco-purulente auparavant, elle devient franchement purulente, verdâtre, et c'est au cours de ces poussées qu'on a pu noter les périodes de fétidité.

L'état général se modifie : l'enfant maigrit légèrement ; il refuse toute alimentation substantielle ; ses forces sont plus ou moins diminuées, son faciès pâlit, devient grisâtre.

— BAR... Paulette, née le 17 décembre 1932 (obs. 1).

Admise à la Crèche Départementale le 11 janvier 1934. Elle présente, à son entrée, une toux quinteuse intense, avec température 38°5.

Nombreux râles de bronchite disséminés dans les deux plages pulmonaires.

La radiographie montre de nombreuses condensations con-

fluentes formant une large zone de condensation au niveau et au voisinage du bile droit.

Tout rentre dans l'ordre en 48 heures.

Le 10 février, nouvelle poussée de température à 38°5

Submatité de l'aisselle droite avec gros râles d'œdème.

Disparition en deux à trois jours. j

Le 19 mars, température avec dyspnée et ronchus disséminés dans les deux poumons.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

En avril, nouvelle poussée de température avec signes de bronchite : la radiographie montre au niveau de tout l'hémithorax droit des taches sombres aux limites floues et imprécises de dimensions variables.

En septembre, *décembre* 1934, *février* 1935, l'enfant présente des poussées de température qui s'accompagnent de dyspnée, de toux et se traduisent à l'examen soit par l'existence d'un foyer congestif, soit par des signes de bronchite diffuse.

En février 1936, crochets de température avec quintes de toux et expectoration. Auscultation négative.

Pas de B. K. dans les crachats.

En avril 1936, expectoration abondante ; la radiographie montre à droite une région hilaire empâtée avec tachetures en direction du sommet ; à gauche, grisaille diffuse de tout l'hémithorax.

En décembre 1939, l'enfant présente toujours de nombreux accès de température avec signes pulmonaires diffus. Expectoration abondante, mais toujours indemne de B. K. La cuti-réaction est toujours négative.

La radiographie montre de nombreuses images annulaires groupées au sommet gauche ainsi qu'au niveau du bile droit.

En mai 1940, l'examen révèle, au cours d'une poussée, l'existence d'un syndrome cavitaire du sommet gauche.

Tous les examens en vue de dépister la tuberculose demeurent négatifs.

Il s'agit donc bien d'une maladie kystique du poumon.

Il est cependant une chose à signaler qu'il importe de bien connaître : si, durant les périodes de rémission, certains enfants présentent des signes d'auscultation absolument normaux, il en est d'autres qui, par contre, conservent au complet leur syndrome sthétacoustique, malgré la diminution notable ou même la disparition complète des signes fonctionnels.

Il importe donc de pratiquer des examens spéciaux qui vont fournir des résultats complémentaires, permettant

— *L'examen bactériologique* de l'expectoration montre l'absence complète de bacilles de Koch dans les crachats, les selles, le liquide de lavage d'estomac. Les cultures faites sur divers milieux ont montré la présence d'une flore microbienne extrèmement riche et variée, et il est presque impossible d'incriminer un agent pathogène déterminé.

— Quant à la *radiographie pulmonaire,* nous verrons plus loin l'importance de ses résultats.

Telle est la description générale des ectasies bronchiques de l'enfant. Il ne faut pas cependant croire que cet aspect schématique est celui que l'on rencontre toujours cliniquement.

Formes Cliniques

Nous ne ferons que citer l'existence de formes plus ou moins discrètes, de formes soulignant la prédominance de tel ou tel symptôme.

Une forme dite *pleurale,* ou mieux *pseudo-pleurétique* a été décrite : chez le jeune enfant, on constate l'existence d'une matité franche avec diminution du murmure vésiculaire, bronchophonie, égophonie ; un véritable tableau d'épanchement pleural, mais la ponction exploratrice reste blanche.

On décrit aussi *une forme pseudo-interlobaire* dans laquelle les signes sthétacoustiques sont localisés à la partie moyenne du poumon.

Quant à la *forme pseudo-pneumonique*, elle est exceptionnelle.

Les formes évolutives sont plus intéressantes.

Il existe d'abord une *forme aiguë,* grave, mortelle, celle qu'illustre la première observation de Laennec.

Il est surtout une *forme grave,* subaiguë, chronique presque, évoluant en plusieurs années, mais sans répit, progressive comme une tuberculose envahissante avec laquelle on la confond aisément.

Il existe enfin une forme plus anatomo pathologique que clinique, c'est la *forme cavitaire* de la bronchiectasie : en effet, si, au point de vue clinique, elle n'offre aucune particularité, son aspect anatomique nous permet une fois de

kystes réalisant l'aspect de « nids d'abeilles «, de « tranches de pain ».

La symptomatologie si imprécise, comme nous l'avons vu, peut être des plus variées :

La forme dyspnéique débute d'une façon très variable plus ou moins rapidement ; quelquefois continue, augmentant à l'effort, la dyspnée peut être très intense, réalisant une véritable orthopnée ou, d'autres fois, au contraire, elle est très modérée. Des crises paroxystiques peuvent survenir, rappelant la dyspnée des pneumothorax suffocants ; elles s'accompagnent alors d'une cyanose très prononcée et peuvent aboutir à la mort par asphyxie.
plus d'établir le lien unissant les bronchiectasies aux kystes aériens du poumon. En effet, les malformations ne diffèrent entre elles que par l'intensité et la localisation de l'anomalie tissulaire ; et cette forme particulière des dilatations cavitaires des bronches unit bien les ectasies bronchiques proprement dites et la maladie kystique du poumon.

II - LA MALADIE POLYKYSTIQUE

En abordant ce chapitre, consacré à l'étude des petits kystes multiples, il nous faut souligner la latence habituelle de cette forme d'ectasies.

Si le kyste aérien n'a pas été assez volumineux pour engendrer des accidents mécaniques importants dès la naissance, seules les affections pulmonaires si fréquentes au cours de l'enfance seront souvent à l'origine des premiers symptômes. Nous aurons donc affaire surtout à des formes infectieuses.

L'existence de ces malformations va se manifester par l'apparition plus ou moins brutale de *poussées bronchiques* aiguës séparées par des périodes de latence variable.

Ce tableau constitue en somme celui de la dilatation des bronches en général ; mais il y a lieu de considérer que, dans les cas de maladie kystique pure, les périodes intercalaires aux crises, sont absolument silencieuses, alors que dans la forme précédente, les symptômes et lésions sont parfois persistants.

Les poussées bronchitiques se présentent en général sous forme d'accès de bronchite plus ou moins généralisée :

— *la température* s'élève assez rapidement et se maintient quelques jours ;

— *la toux,* d'abord sèche, devient très rapidement grasse ; survenant au début sous forme de secousses plus ou moins fréquentes, elle ne tarde pas à devenir quinteuse, pénible, ramenant une expectoration caractéristique ; de muco-purulents, les crachats peuvent devenir franchement purulents ; leur abondance est très variable ; l'enfant déglutissant souvent son expectoration. Il est bien difficile d'en évaluer la quantité. Mais ici aussi elle peut manquer ;

— *La dyspnée,* légère parfois, n'existe pas en général ;

— *L'état général* accuse assez fortement la poussée : l'enfant pâlit, devient souvent asthénique, anorexique et il s'ensuit un amaigrissement notable ;

— *L'examen sthétacoustique* pulmonaire révèle l'existence de ronchus et sibilants disséminés dans les plages thoraciques.

En somme, la poussée se manifeste par les signes cliniques de la dilatation bronchique, qui, nous l'avons déjà vu, n'ont, eux aussi, rien de caractéristique.

Parfois, au contraire, la symptomatologie n'est plus aussi nette. La localisation des lésions à un lobe ou à un hémithorax donne des formes qui égarent le diagnostic et font suspecter la tuberculose.

Quelquefois enfin, la maladie polykystique voit sa symptomatologie se résumer en crises de bronchite asthmatiforme, avec des crises plus ou moins longues, plus ou moins rapprochées.

Ces aspects sont parmi les plus typiques et correspondent aux cas de maladie kystique pure, c'est-à-dire ne s'accompagnant pas d'infection profonde, ni de troubles secondaires marqués de la structure pulmonaire. Mais, le plus souvent, une infection vient se greffer sur le point faible représenté par la malformation congénitale. Par son intensité, elle va donner les mêmes signes que la dilatation des bronches ; les symptômes pulmonaires sont semblables dans les deux cas, traduisant l'existence de lésions profondes.

Voici l'observation d'un enfant de 7 ans qui présente une maladie kystique localisée au lobe inférieur gauche : elle montre la variabilité des signes sthétacoustiques et les difficultés du diagnostic :

Dol... Jean (Obs. X) est traité pour une « affection pulmonaire ». Le début remonte au mois de janvier 1942 ; température 38°/40°, toux, expectoration. On parle de bronchite, puis de foyer de congestion pulmonaire. La mère nous apprend d'autre part que, depuis son enfance, il a présenté très fréquemment des poussées de température de trois à quatre jours, sans que l'examen ne révèle rien d'anormal.

Le 20 février, température 38°. Matité importante de la base gauche, mais qui ne tourne ni dans l'aisselle ni en avant ; diminution des vibrations et du murmure vésiculaire ; mais il n'y a ni souffle, ni râles, ni pectoriloquie, ni égophonie. *La radioscopie* montre une opacité homogène de la base gauche faisant corps avec l'ombre cardiaque : le diaphragme est très mobile, non déformé. La radiographie montre à la limite supérieure de l'opacité une image hydro-aérique, large comme une pièce de 2 francs ; cette image est limitée par une mince coque très nettement visible dans sa partie supérieure.

Du 13 au 27 mars, rougeole : l'enfant est emmené.

Le 16 avril, nous le revoyons : pas de toux ni expectoration, mais depuis son départ persistance de la température à 38°/39°. Submatité de la base gauche : bouffées de râles à ce niveau après la toux. *L'examen lipiodolé* révèle l'existence d'une cavité qui s'emplit largement.

Il s'agit donc bien d'une *maladie kystique* de la base gauche, infectée.

En résumé :

— Les signes physiques et généraux n'offrent rien de caractéristique. S'ils ne sont pas infectés et s'ils ne sont pas très nombreux, les kystes ne se révèlent par aucun symptôme ; ils demeurent absolument latents;

S'ils sont infectés, ils vont aboutir à la constitution d'un foyer qui se traduira tantôt par des bruits humides, tantôt par un syndrome aérien, signes qui n'auront rien de pathognomonique mais qui attireront l'attention sur eux et feront rechercher des signes distinctifs.

Il en est de même pour les signes fonctionnels tels que dyspnée et cyanose, qui, nous allons le voir, sont l'apanage des kystes géants.

— Les signes évolutifs constituent au contraire un élément de grand intérêt.

Le caractère chronique, l'évolution lente, torpide, entrecoupée quelquefois d'accès paroxystiques ou d'infection, l'état stationnaire des signes ou des lésions, leur absence de régression ou d'amélioration, formeront un ensemble favorable à l'idée de maladie polykystique.

Cependant, les signes distinctifs dominants demeurent centrés, comme nous le verrons, sur les caractères radiologiques.

Formes Cliniques

Il est cependant des *formes qui n'ont pas d'histoire clinique.* Incompatibles avec la vie, elles entraînent la mort sitôt après la naissance ; parfois, avant la mort, on note des signes peu caractéristiques tels que dyspnée, cyanose, quelquefois oedème ; l'enfant naît, fait quelques efforts respiratoires et meurt ; parfois la mort ne survient que 24 à 48 heures après dans un tableau de dyspnée et de cyanose : l'autopsie montre alors l'existence d'une multitude de petits

kystes réalisant l'aspect de « nids d'abeilles «, de « tranches de pain ».

La symptomatologie si imprécise, comme nous l'avons vu, peut être des plus variées :

La forme dyspnéique débute d'une façon très variable plus ou moins rapidement ; quelquefois continue, augmentant à l'effort, la dyspnée peut être très intense, réalisant une véritable orthopnée ou, d'autres fois, au contraire, elle est très modérée. Des crises paroxystiques peuvent survenir, rappelant la dyspnée des pneumothorax suffocants ; elles s'accompagnent alors d'une cyanose très prononcée et peuvent aboutir à la mort par asphyxie.

Ribadeau-Dumas signale une *forme anorexique* chez un jeune nourrisson de six semaines qui présentait une apathie et une anorexie invincibles ; seul l'examen radiologique révéla le diagnostic.

Servant de transition avec les kystes géants, nous décrirons les *kystes de moyen volume* ; peu nombreux ou même uniques en apparence, ils peuvent donner lieu à ce que le Professeur Bezançon et ses collaborateurs appellent « la forme cavitaire de la dilatation des bronches ». Leur symptomatologie demeure absolument latente ; leur découverte est fortuite au cours d'un examen radiologique systématique ou bien ils ne se révèleront que par une complication infection, accroissement brutal de volume.

III - LES KYSTES AÉRIENS

Volumineux comme il l'est, le gros kyste sera tôt ou tard reconnu. Tôt ou tard il créera des accidents graves, tôt ou tard il troublera l'existence et nécessitera des examens médicaux qui pourront le faire diagnostiquer.

Envisageons d'abord l'étude des kystes aériens susceptibles d'une survie. Cette survie est très difficilement appréciable, souvent courte, de quelques semaines à quelques mois, parfois très longue, la malformation ne se manifestant qu'à l'âge adulte. Un fait demeure néanmoins : il y a un intervalle libre entre la naissance et l'apparition presque toujours très brutale des premiers symptômes, traduisant l'existence d'une véritable tumeur intra-thoracique.

Comment expliquer ce début imprévu ? Toutes les observations publiées jusqu'à ce jour semblent faire jouer le rôle prépondérant à un agent extérieur déclencheur, que ce soit un traumatisme ou une infection ; toutes affirment que c'est au niveau de la malformation, donc au sein du poumon, qu'il faut rechercher le point de départ des troubles remarqués.

Il semble en effet très vraisemblable, qu'une modification anatomique brutale déclenche les symptômes du fait de sa production instantanée. Probablement, sous l'action d'un cri, d'un effort plus violent que d'habitude, la tension pulmonaire s'accroît ; un kyste jusque-là fermé ou à communication imparfaite s'ouvre largement dans une bronche ou bien plusieurs cavités distinctes fusionnent réalisant un kyste géant.

Le tableau clnique est habituellement le suivant :

Chez un enfant bien portant survient brutalement, sans prodromes, un accès de dyspnée très intense simulant une crise d'asthme ou, mieux encore, une bronchite capillaire. L'enfant asphyxie, les ailes du nez sont animées de battements rapides et sont fortement soulevées à chaque inspiration ; l'expiration est brève et très souvent accompagnée d'un gémissement ; une inspiration plus lente lui succède immédiatement ; le creux épigatrique se déprime alors fortement, il existe de même un tirage sus sternal marqué; les veines du cou sont turgescentes, l'enfant a véritablement soif d'air.

En même temps, une angoisse terrible se lit sur le visage du petit malade : son agitation est extrême, il crie, il fait des efforts pour tousser, il semble vouloir se libérer d'une véritable constriction au niveau du thorax. Cet accès peut être suffisamment grave pour se terminer par la mort de façon très rapide.

S'il nous est donné d'examiner l'enfant à ce moment-là, que trouverons-nous ?

Tous les signes d'un épanchement gazeux, comme on est d'ailleurs pleinement en droit de le prévoir, d'après la symptomatologie fonctionnelle aussi brutale : la percussion douce jugeant par comparaison avec le côté opposé, met en évidence une zone de tympanisme ; cette zone est à rechercher avec une attention toute particulière, elle peut exister seulement dans une région restreinte, sous la clavicule, dans l'aisselle ; quelquefois, c'est au contraire un bruit de pot félé qu'on met en évidence. Les vibrations vocales ne sont plus perçues par la palpation.L'auscultation montre dans cette zone de sonorité la diminution ou la disparition du murmure vésiculaire ; la voix et la toux prennent elles-mêmes un timbre amphorique. On peut même mettre en évidence le bruit d'airain de Trousseau. A cet ensemble symptomatologique, il faut ajouter les signes de déviation du cœur et parfois même l'abaissement du foie si le kyste siège à droite ; en somme, tous les signes qui feront penser à un pneumothorax spontané, généralisé ou localisé.

Impressionné par ce tableau clinique qui réclame une médication d'urgence, on peut être amené à faire une ponction qui ramène de l'air sous pression et semble confirmer le diagnostic de pneumothorax. Une amélioration peut même survenir après la ponction. Malheureusement, la détente souhaitée ne se produit souvent pas et on assiste alors à une évolution progressive vers la mort au milieu d'un tableau d'asphyxie.

Par contre, et sans que la thérapeutique y semble pour quelque chose, parfois spontanément, une amélioration presque inespérée s'observe et une survie plus ou moins longue commence pendant laquelle subsistera un certain degré de dyspnée.

Formes Cliniques

Telle est la forme à type *pneudo-pneumothorax* que peut revêtir le kyste « ballon ».

A côté de cette forme clinique à début aigu, sans prodromes, il existe toute une gamme d'autres variétés allant des formes les plus légères à la mort subite.

Dans certaines observations, des périodes de rémission alternent avec des poussées paroxystiques transitoires ; le cas le plus typique est celui de Miller : un enfant de deux semaines présente des crises d'orthopnée avec cyanose qui se répètent deux fois par jour et durent trente minutes chacune : mort à cinq mois.

Dans d'autres cas, le début survient par *accès paroxystiques* d'intensité et de fréquence croissantes.

Le kyste aérien peut se traduire parfois par un *syndrome pleurétique :* témoin l'observation suivante :

Rim... Emmanuel, 5 ans (Obs. II), est admis à l'hôpital le 1er juin 1937, avec le diagnostic de pleurésie purulente droite. Cet enfant aurait présenté un épisode pneumonique droit quelques semaines auparavant ; mais la défervescence étant incomplète et les signes d'auscultation persistant, le médecin aurait fait une ponction exploratrice qui aurait ramené un liquide séro-purulent dont l'examen donnait :

— Présence de polynucléaires peu nombreux, de rares symphocytes, de quelques hématies et de cellules endothéliales peu abondantes.

— Pas de germes décevables ni par l'examen direct ni par culture.

A l'entrée, enfant amaigri, légèrement dyspnéïque, fièvre 38°/40°.

Forte scoliose à concavité droite.

Matité très nette de toute la plage pulmonaire droite en avant. A l'auscultation, obscurité respiratoire et râles sous-crépitants disséminés à droite. Pas de souffle pleurétique. Rien à gauche.

La radiographie montre une opacité de l'hémithorax droit s'étendant depuis le diaphragme jusqu'au sommet. Le médiastin et le cœur sont fortement refoulés à gauche.

Une ponction exploratrice pratiquée au niveau du huitième espace intercostal sur la ligne axillaire postérieure ne ramène qu'un peu de liquide séro-sanglant ; à l'examen de ce liquide :

— Polynucléaires peu nombreux et altérés.

— Pas de germes à l'examen direct et en culture.

Les jours suivants, des radiographies de contrôle montrent d'abord une, puis deux et trois cavités hydro-aériques au niveau de la zone obscure à droite. Il est difficile de préciser, malgré les clichés pris dans diverses positions, si ces cavités

sont des poches pleurales enkystées ou si elles siègent en plein parenchyme pulmonaire.

..*Le* 8 *juin*, on note à l'auscultation un syndrome cavitaire à la partie moyenne du poumon droit.

La température baisse progressivement. Aucun incident pouvant rappeler une vomique n'est survenu. Les signes cliniques s'estompent ; toutefois il persiste une obscurité très marquée de tout l'hémithorax droit. L'enfant paraît entrer en convalescence.

Le 5 *juillet*, une radiographie de contrôle montre une image qu'on interprète comme un pneumothorax total à droite avec refoulement partiel du cœur vers la gauche.

Ultérieurement, d'autres épisodes pulmonaires à répétition s'étant produits, on fait faire une radiographie en avril 1938 ; celle-ci montre une très volumineuse cavité arrondie, nettement dessinée, occupant tout l'hémithorax droit, empiétant sur le médiastin et refoulant fortement le cœur à gauche. Dans la position oblique antérieure droite, on voit que cette cavité gazeuze est délimitée par une ligne bien nette, comme tracée au compas. Il s'agit bien d'un volumineux kyste aérien du poumon.

Ces formes respiratoires ne sont pas les seules ; on décrit encore des formes se traduisant par des signes fonctionnels *cardiaques :* dyspnée continue avec paroxysmes lors des cris, de la toux, des tétées ; cyanose en général discrète et surtout nette pendant les crises de dyspnée.

Ribadeau-Dumas signale des *formes anorexiques* et des *formes anémiques.*

Il existerait même des *formes chroniques* caractérisées surtout par une très légère dyspnée de fond. Celles-ci marquent la transition avec les formes latentes insoupçonnables dans le jeune âge et qui peuvent ne se révéler que très tardivement, mais non obligatoirement, dans l'adolescence; ce sont alors des *formes hémoptoïques sèches* ou des aspects de bronchite asthmatiforme.

Nous ne manquerons pas de signaler les cas de kystes aériens dont les manifestations se traduisent uniquement par la morti-natalité ou par une mort précoce du nouveau-né.

Les autopsies chez les morts-nés permettent la découverte de kystes aériens incompatibles de par leur volume avec la vie ; du moins, les considère-t-on comme tels, car il est impossible de préciser exactement la part réelle qui

revient à cette grave maflormation dans le déterminisme de la mort. On connaît, en effet, de très gros kystes ayant permis une survie relativement longue.

Dans les cas de mort très rapide, après la naissance, on peut découvrir des malformations pulmonaires considérables comme dans les cas précédents. Cependant, ici, la respiration s'est établie de façon précaire ou même normalement ; puis, très rapidement, parfois quelques minutes après la naissance, la mort survient dans un tableau de cyanose et d'asphyxie. Très vraisemblablement, ces phénomènes sont dus à la mise en tension brusque de la poche et la mort réflexe survient par un mécanisme semblable à celui du pneumothorax spontané chez un nouveau-né.

Ces cas sont peut-être moins rares qu'on ne le pense. Les autopsies sont malheureusement rarement faites chez le nouveau-né. On se contente trop souvent du diagnostic facile d'hérédo-syphilis sans chercher à approfondir davantage.

En résumé, le kyste aérien volumineux n'a pas d'histoire clinique propre ; il se caractérise par des signes pulmonaires tellement polymorphes que le diagnostic, au lit du malade, ne peut être fait par les procédés habituels d'investigation clinique. Seule la radiographie va nous apporter son concours pour établir les caractères véritables des lésions.

ETUDE RADIOLOGIQUE

La clinique est incapable, comme nous venons de le voir, de prouver par elle-même un diagnostic ferme de maladie kystique du poumon. La radiologie est alors d'un très utile secours.

En effet, le cliché radiographique va apporter de tels arguments que le diagnostic s'impose. On comprend aisément d'ailleurs que chez l'enfant au thorax perméable et de petites dimensions, non remanié par les causes sclérogènes, on puisse obtenir des renseignements plus précis et d'une interprétation plus facile que chez l'adulte.

Nous envisagerons successivement la radiographie simple, sans préparation, l'exploration lipiodolée et enfin, nous dirons quelques mots d'une technique malheureusement encore peu répandue, la tomographie.

Dans chaque cas, nous distinguerons encore les trois éventualités que nous avons décrites dans nos chapitres précédents.

I - RADIOGRAPHIE SIMPLE

La Bronchiectasie

Avec Pruvost, Livieratos, Brincourt, nous dirons, en considérant que la radiographie n'est pas une science infaillible : « Après les constatations anatomiques, les renseignements radiologiques constituent les arguments les plus importants en faveur de la dilatation congénitale des bronches ».

C'est la radiologie en effet qui permet, d'après la tendance actuelle, de différencier avec une certaine sûreté les ectasies acquises des ectasies congénitales. En règle générale, les dilatations congénitales sont relativement visibles sans lipiodol ; elles ne prennent cependant toute leur netteté que par le remplissage.

L'aspect radiologique rencontré est essentiellement caractérisé par une *ombre presque constante :* elle siège dans l'espace paramédiastinal inférieur, aussi souvent à droite qu'à gauche, bien que certains auteurs signalent une fréquence plus particulière pour l'un ou l'autre côté. Sa forme est celle d'une large coulée descendant le long du bord de l'image cardio-vasculaire depuis le hile jusqu'au diaphragme. Elle atteint presque toujours celui-ci. Sa largeur s'accroît progressivement du hile au diaphragme affectant ainsi un aspect vaguement triangulaire ; le sommet. tronqué, se trouverait au-dessus du hile ; les bords interne et inférieur se confondent avec les ombres cardiaque et diaphragmatique ; le bord externe ne constitue pas en réalité une limite nette et rectiligne.

Le degré d'opacité de cette image est variable avec les sujets, et chez un même sujet, avec les périodes. Cependant celle-ci garde toujours comme caractère essentiel de n'être pas homogène ; elle affecte un aspect en traînées, floues, diffuses, en un véritable faisceau divergent.

Au sein de cette ombre non homogène, il n'est pas rare qu'on puisse distinguer de petites géodes arrondies, isolées ou groupées qui traduisent les ectasies bronchiques. C'est la découverte de ces images qui évoquera l'idée de dilatation congénitale.

A gauche, du fait de l'ombre cardiaque, l'image peut

être un peu différente et revêtir deux aspects :

— tantôt, il s'agit seulement d'une ombre cardiaque peu nette à limites diffuses floues ;

— tantôt, on retrouve avec la plus grande netteté à travers l'ombre cardiaque l'image que nous avons décrite ci-dessus.

Parfois, ces aspects s'associent à des images de sclérose plus ou moins étendue : alors, par bien des caractères, ils ressemblent à ceux des ectasies acquises : le diagnostic est très difficile et tle lipiodl alors indispensable.

La Maladie Polykystique

Les lésions sont facilement reconnaissables à condition d'y penser.

Schématiquement, deux aspects sont à distinguer :

a) Tantôt, ce sont des images annulaires d'une clarté parfaite, très nettes, très régulières, serties par un anneau très fin, discret. Ces images empiètent et chevauchent les unes sur les autres, car elles sont situées dans des plans différents. Elles ne présentent pas d'aspect hydro-aérique. Cette visibilié particulière sans préparation est un de leurs caractères primordiaux. Enfin, i n'y a aucune réaction scléreuse de voisinage.

b) Tantôt, ce sont des images annulaires moins nettes, masquées ou déformées, semble-t-il, par des bandes de sclérose qui bordent le parenchyme pulmonaire et l'assombrissent. Elles sont groupées dans un territoire bronchique.

Dans l'un comme dans l'autre cas, le volume de ces images varie de celui d'un pois à celui d'une noix ; elles sont groupées dans un lobe pulmonaire, dessinant une grappe, une image en bulle de savon ; les cas de kystes généralisés, ne sont pas exceptionnels. L'image est d'une fixité remarquable ; on la retrouve semblable à elle-même au cours d'examens successifs pratiqués parfois à des intervalles éloignés.

Que devient la trame pulmonaire ? Les kystes peuvent être si nombreux qu'ils ont tout envahi et l'élément noble du poumon a presque entièrement disparu ; nous ne

retrouvons plus dans ce cas le dessin normal de la trame pulmonaire.

La régularité, la finesse du contour, sa netteté, sa bonne visibilité, l'absence de lésions inflammatoires de voisinage, tout concourt, avec les renseignements cliniques, à faire songer à l'existence de formations kystiques.

En cas de doute, en présence de ces images annulaires devant lesquelles on doit soupçonner la malformation congénitale, l'exploration lipiodolée est désirable.

Le Kyste Aérien

C'est dans les kystes de moyen volume qu'il faut rechercher les caractères spéciaux de l'image radiologique.

C'est une image parfaitement arrondie, régulière ; un fin liseré, un anneau mince plus ou moins nettement dessiné la borde et limite la cavité. Celle-ci, transparente en général, peut être quelquefois opaque ; nous avons vu, en effet, l'existence de kystes liquidiens. Ces kystes pleins n'ont aucun caractère inflammatoire ; ils se dessinent sur le film sous forme d'une opacité arrondie siégeant au milieu d'un parenchyme transparent. On peut même rencontrer des images hydro-aériques ; le diagnostic est alors assez délicat.

La régularité du contour presque géométrique, tantôt franchement circulaire, tantôt ovalaire, éveille immédiatement l'idée de kyste aérien. Nous ne saurons assez insister sur la régularité et la finesse du contour de la paroi du kyste, qui sont des éléments de premier ordre.

La radiographie prise transversalement confirme les données de la position frontale ; elle reproduit les mêmes caractères, donnant ainsi la preuve d'une image non seulement annulaire, mais ballonnée.

La trame pulmonaire demeure normale et, à travers l'hyperclarté du kyste, on peut voir le parenchyme.

Nous retrouverons tous ces signes plus ou moins modifiés dans les kystes géants, qui simulent un pneumothorax partiel ou total. Dans ce cas, le contour ne pouvant s'infiltrer dans les parties extrêmes ou angulaires de l'hémithorax, il laissera soit le sommet, soit le sinus costo-diaphragmatique en dehors de la lésion. Le fin liseré s'apercevra dans ces régions extrêmes alors qu'il est impossible de le déceler ailleurs. Suivant la comparaison classique, la poche

gazeuse semble incluse dans le parenchyme « comme un œuf dans son coquetier ».

Il existe d'autre part des éléments qui permettent non d'affirmer mais de soupçonner l'existence du kyste aérien du poumon :

— La présence de tissu pulmonaire au niveau du sommet et du sinus costo-diaphragmatique ;

— L'existence d'un fin linéament, quelquefois dédoublé, qui limite la poche gazeuse ;

— La zone d'hyperclarté n'est pas limitée par le diaphragme qu'elle déborde ; la limite inférieure est très irrégulière : à travers cette zone claire, on peut déceler quelques travées opaques ;

— L'absence totale de moignon pulmonaire rétracté au hile.

Tels sont les caractères qui font opter pour le diagnostic de kyste aérien.

Malheureusement, ces signes ne sont pas pathognomoniques et n'ont pas un caractère obligatoire.

Nous avons pu constater la disparition totale de ces images pendant de longues périodes durant lesquelles l'enfant paraît en excellente santé. Ce n'est que lors des poussées infectieuses que le fin liseré bordant le kyste est nettement visible. Voici d'ailleurs une observation particulièrement significative :

Rom . Paulette (Obs. XIII), 13 mois. En juin 1942, au cours d'une rougeole, l'enfant présente un foyer de congestion pulmonaire droit.

En juillet, nouveau foyer congestif à gauche.

En août, apparition d'un emphysème sous-cutané thoracique et d'une hernie du poumon au niveau de la partie antérieure du deuxième espace intercostal droit.

En octobre, température irrégulière 38/39°5, dyspnée, toux, anorexie. L'examen révèle la persistance de la hernie pulmonaire ; à l'auscultation, nombreux signes bronchiques disséminés dans les deux plages en avant et en arrière.

La radiographie montre une énorme image aérique occupant les deux tiers supérieurs du poumon droit ; à gauche, trois kystes assez volumineux sont étagés. Chacun de ces kystes est cerné du fin liseré caractéristique.

Nous revoyons l'enfant en *juin* 1943 : celle-ci a présenté des épisodes bronchitiques à répétition. Cependant, actuellement, l'auscultation est absolument négative. *La radiographie* pulmonaire faite le 2 juin ne montre qu'un épaississement des tractus péri-hilaires droits, mais aucune des images kystiques n'est perceptible.

On conçoit donc que l'affection risque encore fort de passer inaperçue. Seuls, les examens répétés à des intervalles réguliers permettent de fixer les images caractéristiques.

EXAMEN LIPIODOLÉ

Il est impossible d'affirmer l'existence des ectasies sans l'opacification de l'arbre bronchique. Le fantôme du lipiodol permet non seulement de confirmer le diagnostic, mais encore de préciser le type de la lésion et de la localiser à un lobe, à un poumon ou aux deux poumons. Cependant, si les renseignements fournis sont particulièrement précieux, l'examen est souvent très difficile à réaliser chez le jeune enfant ; aussi réservons-nous cette exploration aux enfants raisonnables et compréhensifs.

Technique

« Toutes les voies d'introduction du lipiodol dans les bronches sont bonnes, pourvu que celui qui en utilise une soit familiarisé avec sa technique. » (Bordet.)

Aussi, ne nous attarderons-nous pas à en décrire les modalités techniques.

— *La voie transcricothyroïdienne* est celle utilisée par les Anglo-Saxons ; ils obtiennent ainsi des injections rapides et complètes.

— *La sonde nasale* est facile à placer et donne des résultats satisfaisants ; l'enfant supporte en général assez bien cette voie d'introduction.

— *La voie buccale* est la plus employée. On utilise une sonde métallique coudée qui porte l'huile iodée, préalablement chauffée à 38°, au niveau de la base de la langue. On laisse s'écouler le liquide en un mince filet vers le larynx où l'appellent de profondes inspirations demandées à l'enfant. Une légère anesthésie de la muqueuse facilite considérablement l'intervention.

Certains auteurs recommandent le contrôle radioscopique de l'injection ; on peut ainsi fixer les différents stades de l'imprégnation et, variant les positions du malade, on peut imprégner les différents lobes pulmonaires.

Toutefois, l'anesthésie même légère de la muqueuse pharyngée n'est pas sans dangers ; de nombreux accidents, pouvant même aller jusqu'à l'exitus, ont été maintes fois observés. Aussi tend-on de plus en plus à la supprimer.

A l'heure actuelle, notre collègue et ami le Docteur Métras, à qui nous devons la plupart de nos examens lipiolés, préconise une méthode qui présente des avantages certains : l'injection dirigée du lipiodol bronchique.

Pour cela, il utilise la sonde courbe de Thomson, qu'il est possible de diriger sous contrôle radioscopique, ce qui permet de cathétériser n'importe quel lobe, à droite comme à gauche. L'introduction rapide de la sonde préalablement chauffée à 40° n'éveille que très rarement quelques secousses de toux. La rapidité avec laquelle l'éperon trachéal est franchi permet de supprimer toute anesthésie glottique et intra-trachéale, source d'accidents graves absolument imprévisibles. Toutefois, une médication sédative à base de bromure les jours précédents et une injection d'une faible dose de spasmalgine peu avant l'examen favorisent grandement la tâche. Cette méthode a, en outre, le gros avantage de permettre l'imprégnation des différents territoires pulmonaires sans mobiliser le malade et le mettre dans des positions difficiles à conserver.

Il est certaines précautions qu'il est sage d'observer :

— L'examen lipiodolé ne sera pas tenté chez un malade qui traverse une période congestive. L'huile iodée n'est pas nocive, puisqu'on l'a conseillée comme antiseptique local, mais l'irritation de l'arbre trachéo-bronchique s'oppose, par les quintes de toux, à l'introduction du liquide opaque.

— L'huile opaque doit pouvoir s'écouler librement dans l'arbre bronchique : aussi celui-ci doit-il être débarrassé de ses sécrétions et les cavités vidées de leur contenu. Il y a donc intérêt à pratiquer cet examen le matin, à la suite de la vidange quotidienne.

Résultats

L'examen lipiodolé de la dilatation congénitale des bronches confirme le diagnostic. Le remplissage met alors en évidence, avec une netteté parfaite, des images caractéristiques ; on obtient des aspects d'images kystiques arrondies, annulaires ou en nids de pigeons, qui sont pathognomoniques des malformations bronchiques congénitales.

Outre la forme anatomique des lésions, cet examen permet de préciser le siège et l'étendue de la malformation. C'est là un intérêt surtout d'ordre thérapeutique.

LIPIODOL de la BASE GAUCHE

RADIO PRISE EN LORDOSE

FUE . . . . Marie (Obs. VI)

D'autre part, l'opacification de l'arbre bronchique a une valeur diagnostique : nous pourrons, en effet, constater si la dilatation observée est strictement congénitale ou si elle est associée à des ectasies acquises, qui, elles, sont rarement visibles sans préparation.

Mais le lipiodol n'imprègne pas toujours aisément les ectasies de a maladie kystique. Nous avons vu, en effet, les modes de communication qui existent entre la bronche et le kyste. Il est alors facilement compréhensible que l'orifice, tout en étant perméable à l'air, puisse être imperméable à ce liquide épais, visqueux, qu'est l'huile iodée. Toutefois, si les cavités ne sont pas infectées, le lipiodol les dessine en les contournant.

En ce qui concerne les kystes aériens, l'examen lipiodolé est d'un secours moindre ; ce n'est que dans les cas où l'infection n'aura pas atteint la cavité que les résultats seront précieux : dans ce cas, en effet, la cavité close ne s'injectera pas et demeurera claire ; le diagnostic ne fera aucun doute. Malheureusement, ces cas sont rares ; bien souvent, nous l'avons vu, nous observons les malades alors que les kystes sont infectés ; ceux-ci s'opacifient au même titre que les abcès du poumon. La radiographie sans préparation reprend alors toute sa valeur.

En résumé, la radiographie ne peut avoir la prétention de faire de l'anatomie pathologique sur le vivant. Par elle-même, elle n'est pas tout. Elle présente cependant un des gros arguments sur lesquels on se basera pour rattacher à un même processus congénital certaines ectasies bronchiques et kystes aériens du poumon.

TOMOGRAPHIE

Nous serons très bref sur ce sujet. Cette science est malheureusement encore peu divulguée. Nous n'en avons personnellement aucune expérience.

La tomographie ou stratigraphie permet, en effet, d'examiner les champs pulmonaires plan par plan, en coupes minces. Elle se libère ainsi du squelette osseux qui masque souvent le fin liseré des parois kystiques et aussi des images superposées qui intriquent les contours et brouillent leur aspect circulaire révélateur.

En effet, les cavités kystiques sont claires ; leur transparence est la même que celle des alvéoles sains. Seul l'examen de leur paroi permet de les déceler ; celle-ci est parfois très mince et réduite sur le film à un très fin liseré qui peut n'être pas perceptible. D'autre part, les kystes sont parfois très nombreux soit dans le sens transversal, soit dans le sens antéro-postérieur ; le résultat de la radiographie est alors une synthèse d'ombres où les contours chevauchent les uns sur les autres. L'examen lipiodolé n'obvie pas à ces inconvénients.

Pour toutes ces raisons, le diagnostic de la maladie kystique du poumon est appelé à bénéficier d'une façon particulière de la tomographie.

EVOLUTION - COMPLICATIONS

PRONOSTIC

La distinction entre l'évolution proprement dite et ce que l'on considère comme des complications est très difficile, voire même impossible. En effet, nous ne saurons assez insister sur la latence vraiment extraordinaire de la malformation. Si, dans certains cas, l'infection, la suppuration peuvent être considérées comme des complications évolutives, bien souvent, au contraire, ces éventualités ne sont que des signes révélateurs, les premiers symptômes attirant l'attention du médecin sur une lésion jusque-là bien supportée.

La présence dans un poumon de dilatations congénitales des bronches ou de petits kystes multiples est souvent fort bien tolérée. Seule, une infection venant se greffer sur ce terrain de moindre résistance peut venir déclancher l'apparition de troubles morbides. Les signes cliniques mêmes de la maladie kystique du poumon sont des complications.

Nous venons de voir, au cours de notre étude, aussi bien pour l'un comme pour les autres types, que le diagnostic est tout à fait fortuit. En effet, le plus souvent, l'enfant ne présente aucun trouble caractéristique et la malformation passe très longtemps inaperçue. Mais voilà que surviennent brusquement, au cours d'une poussée saisonnière, des signes qui sont véritablement disproportionnés avec la nature de l'infection. L'épisode aigu dure peut-être un peu plus que normalement. On pose le diagnostic de grippe, de bronchite aiguë, de bronchite traînante, mais bientôt tout rentre dans l'ordre sans laisser de traces, jusqu'à une nouvelle poussée, qui apparaîtra après un laps de temps plus ou moins long.

En un mot, l'affection kystique voit « son évolution résumée dans l'existence d'épisodes aigus séparés par des périodes de disparition et de latence ». (Bard.)

Par contre, l'évolution des gros kystes volumineux est différente. Elle se termine le plus souvent, comme le prouvent les observations, dès le début de l'existence, soit dès les premières semaines, soit dès les premiers mois, au milieu de troubles respiratoires et circulatoires. Il existe cependant quelques exceptions : des cas ont évolué durant de longues années en ne donnant parfois qu'une symptomatologie très fruste. Le moment critique de l'évolution de l'affection tient évidemment dans les premiers mois. Mais il ne faut pas croire que tout danger soit écarté au fur et à mesure que l'enfant grandit. Les mêmes accidents brutaux observés chez les tout-petits peuvent se retrouver à tout âge. Un autre danger est beaucoup plus fréquent : c'est l'infection.

Cependant, il n'en est pas toujours ainsi. Diverses possibilités d'évolution sont à retenir.

Accroissement des Kystes

En ce qui concerne le cas des polykystes ou même des kystes de moyen volume, une éventualité est relativement fréquente : c'est leur accroissement de volume.

Il ne faut pas oublier que si les ectasies kystiques sont le plus souvent aériennes, elles peuvent aussi être liquidiennes. La perméabilité ou l'imperméabilité des bronches offre alors un grand intérêt pour comprendre l'évolution ou la latence des kystes ; aussi, peut-on se représenter la possibilité d'un accroissement lent, progressif ou paroxystique après évacuation du contenu liquide.

En raison des déformations bronchiques, tassement, coudure et des modalités d'abouchement de la bronche et de la poche kystique (que nous avons vues dans notre chapitre d'anatomie pathologique), on imagine assez bien qu'à l'occasion d'un effort, de toux, d'une inspiration forcée, une certaine quantité d'air entre brusquement dans la cavité et la distende, ne pouvant toujours sortir. Ainsi s'accroît le volume de l'ectasie. Les différences de pression existant entre la cavité et l'air alvéolaire voisin expliqueraient que certains éléments s'accroissent de façon considérable pour constituer les « kystes ballons ».

Comment cela va-t-il se manifester cliniquement ? Par le passage progressif de la symptomatologie de la maladie polykystique à celle du kyste géant : à chaque accroissement, la dyspnée s'accentue légèrement, l'entrave à l'hé-

matose est plus marquée, d'où cyanose plus intense, et l'on arrive ainsi à la crise d'étouffement des grands kystes aériens.

Rupture de la Poche Kystique

Cette complication ne nous paraît pas aussi rare que les classiques l'affirment. Plusieurs éventualités sont possibles : fusion des kystes, hernie du poumon, pneumothorax, emphysème sous-cutané sont autant de manifestations cliniques.

Dans un premier cas, il peut y avoir *fusion de plusieurs kystes* plus ou moins volumineux, aboutissant à la formation d'une poche unique. Ceci se traduit cliniquement par une douleur intra-thoracique plus ou moins violente, par une crise de suffocation, parfois même par une hémoptysie.

Une hernie du poumon peut apparaître, soit spontanément, au cours d'une poussée infectieuse, soit à la suite de la fusion de kystes de moyen volume. Cette hernie, toujours réductible, n'offre en elle-même aucun caractère de gravité, car elle est rarement très volumineuse. Il suffit de la maintenir par un bandage serré ; souvent, elle disparaîtra.

Notre observation est caractéristique :

Rom... Paulette, 13 mois (Obs. XIII), nous est amenée en octobre 1942 pour un mauvais état général, toux, température. Début, au mois de juin ; à 9 mois, elle contracte la rougeole, au cours de laquelle apparaît un foyer de congestion pulmonaire droit. Au mois d'août apparaît brusquement un œdème des grandes lèvres diffusant à tout l'abdomen, puis au thorax ; puis apparaît une tuméfaction du volume d'une noix au niveau du deuxième espace intercostal droit dans sa partie antérieure ; celle-ci bombe lors des secousses de toux ; la pression douce la réduit parfaitement. La radiographie montre un volumineux kyste aérien occupant les deux tiers supérieurs du poumon droit ; d'autre part, à noter trois kystes étagés à gauche.

Dans un cas plus sérieux apparaît brusquement, après un effort, une quinte de toux, ou parfois même, sans cause, un point de côté violent qui s'atténue rapidement ; il y a eu rupture de la poche kystique dans la plèvre et formation d'un *pneumothorax* spontané. Ce sont alors tous les symptômes du pneumothorax suffocant qui vont se succéder : agitation, soif d'air avec tension des muscles respiratoires, cyanose. L'épanchement gazeux passe au premier plan et il faut alors tout mettre en œuvre pour essayer d'atténuer les troubles impressionnants que manifeste l'enfant. Malheureusement, la mort est bien souvent la seule issue.

Car... Ulysse (Obs. III), 14 ans, est hospitalisé le 22 février 1938 pour diabète insipide. Au cours de l'examen général, thorax normal à la percussion et à l'auscultation ; la radiographie pulmonaire montre quelques petites images claires dessinées par un fin réseau au niveau des sommets. Un traitement par l'extrait hypophysaire est institué le 7 mars.

Mais, à partir du 26 mars, l'enfant accuse, après les injections, quelques malaises : lipothymies, tremblements, qui cessent au bout de quelques minutes. Les doses sont réduites, puis le traitement est suspendu.

Le 29 mars, l'enfant accuse une douleur très violente dans l'hémithorax droit. Il est dyspnéïque et présente une accentuation notable de la cyanose, restée très légère jusqu'à ce jour. Pouls à 120.

A l'inspection, légère voussure de l'hémithorax droit. Sonorité tympanique à droite. Obscurité respiratoire du même côté avec résonnance amphorique de la toux.

Mydriase bilatérale avec conservation des réflexes à la lumière et à la convergence. Aucun autre signe neurologique surajouté.

Une radiographie du thorax montre un pneumothorax droit très important décollant la base en totalité et le sommet, la partie moyenne restant adhérente à la paroi. On note cependant au niveau du sommet collabé l'aspect réticulé déja observé.

Le 2 avril, la dypsnée devenant plus intense, on tente de décomprimer le pneumothorax ; pression initiale : 4 + 12, on retire environ 350 cc. de gaz ; pression terminale : - 6 +12, le malade est légèrement soulagé par cette manœuvre.

Le 6 avril, le malade accuse une douleur à gauche avec recrudescence de la dyspnée et de la cyanose. Les signes de pneumothorax sont bilatéraux.

Une radiographie montre un affaissement plus complet du moignon pulmonaire à droite. Une seconde poche gazeuse de dimensions moyennes occupe maintenant la base gauche ; le sommet est aussi partiellement décollé, mais de larges adhérences fixent à la paroi toute la partie moyenne du poumon.

Malgré des tentatives infructueuses de décompression, la dyspnée s'accentue et le malade meurt en syncope le 7 avril 1938.

L'autopsie montre les lésions suivantes :

Poumon droit : le sommet est constitué par de multiples petites cavités alvéolaires à parois lisses. Quelques-unes font saillie sous la plèvre dont elles ne sont séparées que par une fine membrane. Certaines sont remplies d'un liquide citrin.

Poumon gauche : même aspect aréolaire du sommet, quelques petites cavités semblables parsèment le poumon, jusque vers la base.

Toutefois, si le pneumothorax est peu important, il pourra se résorber. Mais bien souvent, surtout chez le nourrisson,

l'air va diffuser dans le tissu cellulaire sous-cutané et va constituer un *emphysème* plus ou moins généralisé.

Quelques heures, deux jours au plus après le début des troubles apparaît une tuméfaction pathognomonique au niveau de la fourchette sus-sternale, du cou et même du thorax. A partir de ce moment, l'envahissement des tissus par l'air poussé par les secousses de toux est progressif. Successivement sont atteints le cou, le thorax et souvent la face. Lorsque tout le corps est pris, l'aspect du « bébé en baudruche » de Comby est réalisé. Le pronostic est très sombre, le traitement ne permettant pas bien souvent, d'une part, de gagner assez de temps pour que la brèche pulmonaire se répare, et, d'autre part, d'accélérer suffisamment la résorption du gaz comprimant les éléments médiastinaux. L'observation de notre jeune malade illustre remarquablement ces faits :

Pel... Jean, 5 mois (Obs. IX), nous est conduit le 1er décembre 1941 pour dyspnée intense avec tuméfaction du cou et de la partie supérieure du thorax. Début, quatre à cinq jours auparavant, par de la toux sèche, petite. Mais, depuis vingt-quatre heures, apparition d'une dyspnée de plus en plus intense, accompagnée d'un élargissement de la base du cou.

L'enfant que nous voyons présente une dyspnée très marquée avec polypmée ; tirage inspiratoire très intense, sans cornage ; cyanose de la face assez importante. Au niveau du cou, tuméfaction énorme, qui déborde sur le visage et sur le thorax ; tuméfaction de consistance élastique et donnant sous la main la sensation de crépitation neigeuse. A l'auscultation, nombreux râles fins de type œdème aigu, perceptible dans les deux poumons, mais prédominant aux bases. Le décès survient le soir même.

L'examen anatomique montre les lésions suivantes :

— *Poumon gauche :* au niveau du sommet, quatre petites cavités accollées les unes aux autres, du volume d'un pois. Ces cavités sont vides ; elles sont limitées par une mince membrane qu'on ne peut cliver.

— *Poumon droit :* nombreuses petites bulles superficielles sous-pleurales. Dans le lobe moyen, existence d'une cavité isolée du volume d'une noisette.

Nous ne terminerons pas l'étude de la rupture des kystes sans signaler une éventualité heureusement fort rare : *la perforation traumatique* des kystes géants à la suite d'une exploration thoracique. On aboutit alors à la création involontaire d'un pneumothorax non inflammatoire. Ceci pourrait s'expliquer du fait de la difficulté du diagnostic et de la

tendance qu'on a à introduire une aiguille pour retirer du gaz et soulager l'enfant. Bien que cette conduite soit peu recommandable, elle n'est pas fatale.

Infection

L'infection de la maladie kystique du poumon, incident évolutif très fréquent, semble constituer une forme clinique particulière : c'est la forme pseudo-tuberculeuse de certains auteurs. Les jeunes malades en imposent pour une bronchite chronique avec emphysème ; parfois même, une hémoptysie fait pencher le diagnostic vers la bacillose.

Cette infection se traduit par de petites réactions de voisinage. Les signes subjectifs sont bien peu accusés ; la température est à peine au-dessus de la normale ; l'état général demeure sinon excellent, tout au moins satisfaisant ; l'expectoration devient muco-purulente et d'abondance variable.

L'examen révèle l'existence d'un foyer pulmonaire avec bruits adventices ; quelquefois aussi, la poussée infectieuse se traduit par des râles humides, des bruits hydro-aériques véritable syndrome cavitaire, en somme des signes qui semblent en imposer pour le diagnostic de tuberculose. Deux examens cependant permettent de redresser le diagnostic : d'une part, l'examen microscopique de l'expectoration ne montre jamais de bacilles de Koch ; d'autre part, la radiographie met en évidence l'existence d'images kystiques mais avec présence de niveau liquide ; parfois aussi, le liseré périphérique est moins fin, un peu épaissi, surtout au niveau de la base, siège le plus fréquent de ces images hydro-aériques.

A côté de cette forme un peu particulière, l'infection peut aboutir à bien d'autres types constituant chacun une véritable affection bien caractérisée ; nous ne ferons que citer la possibilité d'apparition de crises d'asthme, les lésions jouant le rôle d'épine irritative. Les broncho-pneumonies, par contre, sont particulièrement fréquentes, et les poussées intermittentes de bronchite ne nous étonnent plus.

Il nous faut faire une place spéciale à *la tuberculose*. En effet, l'enfant demeure très longtemps indemne de toute atteinte, cependant, lors de sa primo-infection, il n'est pas rare qu'il présente des signes de bacillose évolutive comme en témoignent la cuti-réaction, l'examen des crachats et surtout la radiographie pulmonaire. Il nous semble inutile

d'insister sur la gravité particulière d'une telle éventualité. Nous voyons, d'autre part, combien il peut être fâcheux d'envoyer ces enfants atteints de maladie kystique, en cure sanatoriale, où ils ne manqueront certainement pas de prendre contact avec le B.k. ; les cas n'en sont que trop fréquents.

Suppuration

Les kystes aériens suppurés peuvent se présenter sous deux aspects :

— Ou bien il s'agit d'un kyste infecté qui, du fait de la répétition et de l'intensité des poussées, aboutit à la suppuration ;

— ou bien, la suppuration est le seul signe révélateur de l'affection demeurée latente jusque-là.

Dans le premier cas, les jeunes malades sont considérés comme des pulmonaires chroniques et quelquefois même le diagnostic de maladie kystique est déjà posé. C'est au cours d'une poussée infectieuse plus intense que l'état général va s'aggraver : la température est élevée, oscillante ; le teint devient grisâtre, l'enfant maigrit ; l'expectoration devient plus épaisse, plus abondante, verdâtre, purulente et souvent même fétide ; quelquefois, une véritable vomique apparaît. Si l'on n'intervient pas à ce moment-là, l'évolution se poursuit inexorable vers la cachexie et la mort.

Plus fréquent encore est le cas du kyste latent, isolé, uniquement révélé par la suppuration de la poche, et simulant parfaitement l'abcès à pyogènes ou même la pleurésie purulente enkystée. Brusquement l'enfant semble présenter une pneumopathie aiguë ; la température s'élève, une toux apparaît, sèche, quinteuse au début, mais qui bientôt ramène une expectoration muqueuse puis muco-purulente ; la dyspnée est d'intensité variable. Puis, au grand étonnement de tous, apparaît une hémoptysie d'abondance assez grande ; lorsqu'elle existe, cette hémoptysie est pour Sergent d'une grande valeur diagnostique ; enfin, l'enfant rejette une quantité de pus assez considérable.

Les signes physiques sont trompeurs : après la vomique, au syndrome de condensation du début, se substituent des signes cavitaires : râles humides, souffle tubo-amphorique, pectoriloquie ; cependant, si la suppuration est plus profonde dans le parenchyme pulmonaire, on note peu de modifications.

Parfois cependant il n'y a ni hémoptysie, ni vomique ; le malade se présente comme atteint d'un abcès du poumon ; température irrégulière, expectoration abondante et fétide. Voici l'observation d'un enfant de 12 ans qui fut considéré comme porteur d'un abcès qui n'était, comme le confirme l'examen anatomo-pathologique après intervention, qu'un kyste aérien suppuré.

Mar... Georges (Obs. V) nous est adressé au mois de mars 1939. Début deux mois auparavant, par une toux quinteuse, particulièrement intense dans le décubitus horizontal ; cette position entraînait l'apparition d'une dyspnée importante et d'une expectoration purulente fétide. Température variable, 27°5/38°5.

Enfant pâle, amaigri ; haleine très fétide ; hippocratisme digital très marqué. L'examen de l'appareil respiratoire montre des signes bronchiques disséminés dans les deux poumons ; mais à gauche, quelques craquements pleuraux surajoutés et à la partie moyenne, l'auscultation attentive révèle un léger souffle avec quelques râles sous-crépitants.

La radiographie du 18 mars montre une image cavitaire anfractueuse au niveau de la base gauche ; dans la cavité existe un niveau liquide horizontal. Un foyer d'ombres s'étend entre la cavité de la base et le hile, qui est fortement épaissi.

La cuti-réaction est négative.

Le taux d'expectoration varie, suivant les jours, de 20 à 80 cc.; elle est d'ailleurs en partie déglutie ; son examen montre la présence de nombreux pneumo-strepto et staphylocoques, mais aucun B. K. n'est décelable.

Un postural-drainage fait augmenter considérablement l'expectoration ; 200 à 300 cc. sont rejetés quotidiennement.

Tous les traitements anti-infectieux sont successivement institués, sans succès.

Le 1er *janvier* 1940, l'enfant expectore un caillot de sang. L'examen clinique révèle un syndrome cavitaire de la base gauche avec retentissement de la voix et de la toux. La radiographie montre à ce niveau plusieurs images hydro-aériques de suppuration.

Sur les conseils du Docteur Aubert, on incise l'abcès, opération préliminaire d'une lobectomie. *Intervention le* 19 juillet (Prof. Salmon) lors de la résection costale, la cavité s'ouvre spontanément et il en sort un pus fétide très liquide, dont l'aspect est différent des crachats purulents du malade : une artère intercostale saignant abondamment, la cavité s'emplit de sang, mais l'expectoration rejetée n'en présente aucune trace. Après tamponnement, la cavité apparaît lisse, aux parois mobiles à la toux et présentant des saillies, des colonnes ébauchant des cloisons.

Un fragment de tissu prélevé au niveau de l'orifice est envoyé à l'examen anatomo-pathologique, qui donne les résultats suivants :

La paroi est constituée par du tissu scléreux pénétré de loin en loin par des cavités adénomateuses du type bronchique ; le versant interne est revêtu d'une couche fibrino-leucocytaire et offre parfois des suffusions hémorragiques. Il s'agit donc d'un kyste aérien avec inflammation surajoutée.

La radiographie permet d'identifier trois formes particulières :

1° Type abcès du poumon.

Dans le cas de kyste de dimensions moyennes, on constate l'existence d'une image hydro-aérique avec des contours parfaitement réguliers, tout cela dans un parenchyme ne présentant aucun signe de condensation périfocale. « Il faut se défier des abcès pulmonaires trop parfaitement réguliers, trop volumineux, à contours réguliers, et suspecter alors le kyste » (Joly). Mais le signe essentiel de la nature kystique est la permanence extraordinaire de l'image radiologique qui persiste avec tous ses caractères pendant des mois, sans entraîner ni rétraction, ni sclérose.

2° Type pleurésie enkystée.

La radiologie met en évidence une image large, étalée, le niveau liquide. Mais au-dessus de ce niveau existe une limite supérieure éloignée de la paroi costale et qui culmine en dôme.

3° Type pyo-pneumothorax.

Ce type est surtout le fait du kyste géant qui suppure ; le malade présente alors des signes de pneumothorax dus à l'existence de son kyste ballon auxquels s'associent ceux de l'épanchement ; cependant, le signe le plus sûr est la succussion. Là encore, c'est la radio qui donnera les précisions nécessaires : d'une part, il n'y a pas de moignon pulmonaire, ce qui élimine le pneumothorax ; la limite supérieure de l'épanchement paraît distincte de la paroi costale, d'autre part ; donc, l'épanchement n'est pas pleural ; enfin l'image demeure d'une fixité remarquable.

Quoi qu'il en soit, l'extirpatoin chirurgicale de ce pseudo-abcès est à proscrire formellement. En effet étant donné la constitution histologique de la paroi, toute tentative aboutirait à une hémorragie mortelle. La seule opération logique demeure, comme nous le verrons, la lobectomie.

Hemoptysie

Rare chez l'enfant, l'hémoptysie est parfois le seul signe de l'affection. Les phénomènes hémoptoïques s'expliquent par le développement monstrueux des capillaires, véritables lacs polykystiques, la dysplasie vasculaire se surajoutant à la dysplasie bronchique.

Minime, elle ne s'accompagne pas des réactions habituelles des hémoptysies tuberculeuses. D'autre part, l'hémoptysie est rarement assez abondante pour constituer un signe révélateur ; c'est alors que le clinicien répète en vain les cuti-réactions, les radiographies pulmonaires, qu'il recherche les contacts infectants; aucune trace de bacillose.

Quelquefois, au contraire, elle est assez abondante ; elle s'accompagne de signes locaux et généraux, traduisant la période suppurative du kyste.

Complications Générales

Elles ne sont pas rares. *L'abcès du cerveau* est bien souvent à craindre avec son évolution fatale. Toutes les *suppurations à distance* sont possibles. Enfin, la *dégénérescence amyloïde* vient assombrir considérablement le pronostic.

Faut-il désespérer de l'avenir de ces malades ? Il est assez difficile de répondre ; il semble cependant qu'il faille conserver une lueur d'espoir et ne pas porter un pronostic fatal à brève échéance.

Les ectasies de petites dimensions ne sont pas incompatibles avec une vie active et prolongée ; cependant, tant par leur développement physique que par leur développement intellectuel, ces enfants restent en retard sur leurs petits camarades du même âge. D'autre part, il est des ectasies volumineuses fort bien tolérées, les cas rencontrés chez l'adulte en font foi.

Il n'en est pas moins vrai que toute sa vie durant, le sujet va louvoyer au milieu de complications multiples, et cela dès son plus jeune âge. Aussi, toutes les tendances thérapeutiques actuelles ont-elles pour but de supprimer cette « épine irritative » avant même qu'elle n'entraîne de complications ; c'est en effet, avant toute infection, qu'elle soit banale ou tuberculeuse, que la maladie kystique est le mieux opérable. C'est pour toutes ces raisons que, de plus

en plus, on tend à intervenir précocement : 10-12 ans paraît l'âge optimum.

La mortalité opératoire, avec des techniques chaque jour améliorées, est actuellement presque nulle. Il ne faut d'ailleurs pas perdre de vue que c'est encore là le seul moyen de changer totalement l'avenir de ces dystrophiques.

DIAGNOSTIC

POSITIF

Les résultats des examens cliniques et radiologiques sont suffisamment éloquents pour pouvoir affirmer le diagnostic de maladie kystique du poumon. Il est cependant certaines investigations qu'il est classique de pratiquer et qui vont confirmer notre opinion.

La *cuti-réaction à la tuberculine :* sa négativité, éventualité la plus fréquente, fait éliminer toute idée de tuberculose. Cependant, il ne faut pas s'étonner qu'elle soit positive dans un certain nombre de cas, en particulier chez l'adolescent. En effet, la malformation peut très bien s'accomoder d'une primo-inoculation silencieuse ; nous avons vu d'ailleurs qu'il est très fréquent que la maladie kystique soit révélée au moment d'un examen radiologique systématique, lors du « virage » de la cuti-réaction. Sa valeur n'est donc pas primordiale.

L'examen bactériologique de l'expectoration aura, par contre, une très grande importance. Voici, en effet, un enfant, même jeune, qui présente une expectoration mucopurulente souvent et dont la radiographie pulmonaire révèle l'existence de lésions pouvant évoquer la tuberculose. C'est alors qu'un examen microscopique attentif, directement ou après centrifugation du crachat émis à l'extérieur, du liquide gastrique recueilli par tubage, ramènera le diagnostic dans le droit chemin, du fait de l'absence de bacilles de Koch. Cependant, bien souvent, ce n'est qu'après une inoculation au cobaye que toute idée de bacillose sera écartée.

Quant à la flore microbienne rencontrée au cours de l'examen, elle est des plus variées. En effet, il n'existe pas de germe spécifique de la lésion ; toutes les espèces strepto, pneumocoques, etc... ont été décrites ; aucune n'a pu être isolée et mise seule en cause.

L'importance diagnostique de la *bronchoscopie* est con-

sidérable ; cette méthode permet en effet de voir directement les lésions et, au besoin même, de pratiquer une biopsie. Cependant, la valeur de cette exploration est toute théorique, sa mise en pratique chez l'enfant se heurte à des difficultés sans nombre et bien rares sont les spécialistes qui l'entreprennent.

De ces trois examens complémentaires, l'un, la bronchoscopie, est impossible à mettre en œuvre ; les deux autres ne permettent que des diagnostics d'élimination. Donc, l'examen radiologique et la clinique, menés de front, permettent seuls de poser un diagnostic. La constatation, lors d'examens répétés en un même point du poumon, de signes sthétacoustiques variables mais qui persistent, le fait qu'un enfant présente une expectoration alors qu'il n'a pas la coqueluche, sont des arguments favorables. Enfin, l'évolution chronique immuable donnera la certitude d'une affection congénitale.

DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic va se poser différemment suivant le type de malformation rencontré.

Diagnostic des Bronchiectasies

Le diagnostic ne se pose véritablement, au point de vue clinique, que lors d'un épisode aigü.

Si les phénomènes congestifs pulmonaires prédominent, il faut éliminer une broncho-pneumonie, une pneumonie, une congestion pleuro-pulmonaire.

Mais si le catharre bronchique avec expectoration purulente s'accompagne, à l'auscultation, de signes cavitaires, c'est à la tuberculose qu'il faudra penser. Pour l'éliminer, on se basera non seulement sur la rapidité d'apparition, sur la conservation d'un bon état général, mais encore sur l'examen bactériologique de l'expectoration, sur la cutiréaction tuberculinique, sur la radio.

C'est autour de l'image radiologique que gravite la discussion. L'ombre constatée demande à être différenciée des autres images pathologiques de l'espace para-médiastinal inférieur.

Nous passerons très rapidement sur les trouvailles radiologiques, faits sans histoire clinique qui peuvent prêter à erreur :

— il existe chez des enfants qui n'ont aucun passé pathologique, une accentuation très marquée des arborisations broncho-vasculaires ; celles-ci sont riches, nombreuses, larges, touffues et peuvent ainsi prêter à confusion avec l'image de bronchiectasies en période de rémission ; elles n'atteignent en général pas le diaphragme et l'histoire clinique éliminera très rapidement cette éventualité.

— on a signalé l'existence d'un lobe cardiaque accessoire ; cette malformation est rare, mais elle peut donner une image triangulaire opaque. Ce lobe peut d'ailleurs être le siège de bronchiectasies.

En fait, il n'y a que trois affections seulement qui peuvent donner des aspects difficiles à distinguer :

1° *La tuberculose parenchymato-ganglionnaire* peut

réaliser une image qui peut en imposer pour celle d'une bronchiectasie. Cependant, il est rare que l'ombre de la tuberculose para-hilaire atteigne le diaphragme comme celle de la bronchiectasie. D'autre part, la hilite tuberculeuse réalisant l'image en « ailes de papillon » s'éloigne de l'ombre cardiaque à l'inverse de la bronchiectasie qui lui reste étroitement accolée. Ces deux signes semblent suffisants pour aider le diagnostic que la clinique complètera. En cas de doute cependant, c'est l'évolution de cette ombre qui tranchera le différend ; la dilatation congénitale des bronches donne une image fixe toujours identique à elle-même pendant des années ; la hilite tuberculeuse, par contre, évolue vers la résolution, elle s'efface en quelques mois, ne laissant comme séquelles qu'un ou plusieurs petits ganglions calcifiés ;

2° Plus rarement c'est un foyer de *broncho-pneumonie non tuberculeuse* traînante ; la disparition rapide de l'ombre en quelques semaines, sans aucune sequelle radiologique, est le meilleur élément de diagnostic ;

3° Parfois, le problème est plus difficile à résoudre : c'est le cas des images constatées au cours, et plus souvent encore, au décours de la *coqueluche*. On est très fréquemment frappé par la similitude des aspects. Pour certains auteurs, Gottche en particulier, la caractéristique du poumon coquelucheux, en dehors de toute complication pulmonaire, est une « accentuation telle des travées hilaires qu'elle crée un triangle qui a sa base sur le diaphragme et son sommet au hile sur la ligne médiane ». On comprend alors la difficulté du diagnostic en face d'enfants qui, au décours de leur coqueluche, continuent à expectorer parfois pendant de longs mois. Seule l'évolution permettra d'établir un diagnostic certain.

La Maladie Polykystique

Dans ce cas encore, le diagnostic clinique qui se pose lors des poussées évolutives est celui d'une affection aiguë du poumon. La disparition plus ou moins rapide des signes cliniques, la persistance remarquable des signes radiologiques, éveilleront l'idée d'ectasies kystiques.

La tuberculose pulmonaire est, ici encore, au premier plan de la discussion. Là encore, la négativité des examens spécifiques, la persistance d'un bon état général, la fixité de l'image radiologique feront éliminer une telle possibilité. Cependant, la discrimination est bien souvent très difficile, témoin l'observation suivante :

Fue... Marie, 12 ans (Obs. VI). En mai 1940, lors d'une inspection scolaire, on constate l'existence de signes bronchiques disséminés, plus importants à gauche. L'enfant est adressé dans un dispensaire anti-tuberculeux qui, devant la positivité de la cuti-réaction et de la radiographie, l'envoie dans un sanatorium. Là, devant l'opposition d'un bon état général avec l'intensité des signes cliniques et radiologiques, on met en doute le diagnostic de tuberculose, malgré l'hyperposivité de la cuti-réaction. Les crachats recueillis à la gorge et par tubage gastrique ne contiennent jamais de B. K.

On fait alors un examen lipiodolé, qui montre des ectasies ampullaires de toute la base du poumon gauche avec par places, des images kystiques. Ceci fut d'ailleurs vérifié anatomiquement lors de la pneumectomie totale.

C'est une fois de plus autour de l'image radiologique que portera la discussion. Il existe une cause d'erreur relativement fréquente mais qu'un examen attentif permet d'éliminer rapidement : les travées bronchio-alvéolaires peuvent, par leur entrecoisement, donner des images annulaires impressionnantes : ce fait est particulièrement fréquent au niveau des hiles ; il suffit de modifier la position du sujet derrière l'écran pour décroiser les vaisseaux et faire disparaître ces aspects.

Comment différencier *l'emphysème bulleux* ? Pour les auteurs qui en font une entité anatomo-clinique, l'emphysème ampullaire serait d'apparition secondaire, dans un poumon sain ou même dans un poumon malade, mais qui n'en portait aucune trace antérieurement. La bulle se formerait le plus souvent au niveau d'une sténose bronchique soit due à un corps étranger (Hautefeuille), soit même à une perthrophie ganglionnaire (Debré).

Le fait caractéristique de cette lésion est son apparition transitoire ; elle disparaît totalement au bout d'un temps variable. La maladie kystique, au contraire, est une malformation permanente plus ou moins visible suivant le degré d'inflammation, mais que l'on retrouve toujours lors d'examens répétés.

Mais l'emphysème bulleux est-il bien une entité anatomo-clinique ? N'est-ce pas un aspect de la maladie kystique ? Le problème n'est pas résolu, aucun examen anatomique n'ayant encore été pratiqué.

Nous rapprocherons de cet emphysème ce que Miller appelle la « bleb », qui est une véritable vésicule résultant d'une altération d'alvéoles sous pleuraux.

Le Kyste Géant

Le diagnostic des kystes non suppurés repose surtout sur les caractères radiologiques : mais ces caractères n'apparaissent pas toujours distinctement sur certains clichés. Certaines erreurs viennent de là.

C'est donc d'abord le diagnostic des images annulaires du poumon qui se pose ; très rapidement, seront éliminées:

— Les causes d'origine costale :

Après fracture de côtes avec gros cals, des travées peuvent unir plusieurs côtés et simuler plus ou moins une image annulaire.

— Les causes d'origine pleurale sont rares chez l'enfant.

— Quant aux causes d'origine pulmonaire, les travées broncho-alvéolaires, nous avons déjà vu comment ne pas les confondre avec les kystes aériens.

Parmi les diagnostics différentiels, les deux affections qui prêtent à discussion sont le pneumothorax et la caverne, suivant qu'il s'agit de kyste géant ou de kyste de moyen volume.

Les kystes très volumineux sont très souvent pris pour un *pneumothorax* partiel ou généralisé, et cette erreur est compréhensible. En effet, il existe un espace clair occupant la plus grande partie d'un hémithorax qui paraît déshabité par le poumon : l'hémidiaphragme est aplati, le médiastin est quelquefois même refoulé ; cliniquement aussi, les signes fonctionnels et sthétacoustiques en imposent pour le pneumothorax.

Il faut être prudent dans les interprétations des images radiologiques : les examens doivent être confrontés les uns avec les autres sous des incidences diverses ; aucune affirmation ne doit être émise sans connaître l'histoire de la maladie, les résultats de l'examen clinique. C'est bien souvent parce que la poche gazeuse persiste de façon tout-à-fait anormale pendant de longs mois ou même de longues années sans modifications appréciables, avec une chronicité désespérante que le diagnostic de pneumothorax est rectifié.

Il est cependant quelques signes qui permettent, non pas d'affirmer, mais de soupçonner l'existence de kystes aériens. C'est d'abord l'absence totale de bacille de Koch dans l'expectoration. L'examen attentif de la radiographie permet de constater la persistance de parenchyme pulmonaire aux extrêmités apicale et costo-diaphragmatique, l'absence de moignon pulmonaire rétracté au hile, et parfois même, peut-on noter l'existence du fin liseré qui limite le kyste. Tels sont un ensemble de signes en faveur du kyste pulmonaire. Malgré tout, cet aspect si évocateur soit-il, doit être associé à d'autres éléments symptomatiques et évolutifs.

Les kystes de volume réduit évoquent eux, l'idée de *caverne pulmonaire*. Cependant, les caractères cliniques et radiologiques ne sont pas en faveur d'un processus destructeur évolutif. En effet, le diagnostic se pose le plus souvent chez un enfant qui présente un état général relativement bon. L'image est toujours semblable à elle-même, d'une fixité remarquable au cours d'examens répétés souvent à des intervalles éloignés. L'absence de lésions inflammatoires est un signe de grande valeur.

L'exploration lipiodolée permet aussi d'éliminer toute idée de caverne tuberculeuse, mais elle ne peut donner seule une certitude ; nous savons, en effet, que les kystes ne sont pas toujours perméables à l'huile iodée.

Le diagnostic des kystes liquidiens, d'ailleurs rarement rencontrés, se pose en particulier avec les *kystes hydatiques* ; on se basera sur les commémoratifs et surtout sur les réactions biologiques spécifiques. C'est là un diagnostic relativement facile.

Les kystes suppurés soulèvent à leur tour un problème non moins délicat. C'est celui des *suppurations pleuro-pulmonaires :* pleurésie purulente, pyopneumothorax, abcès du poumon. La clinique seule ne peut permettre une différenciation assez nette. C'est encore à l'examen radiologique que nous devons avoir recours.

Dans les formes bénignes, lors de la guérison ou à la fin de l'évolution suppurée, on peut voir après nettoyage, des images kystiques plus ou moins caractéristiques. Mais dans les formes graves qui nécessitent une intervention, de telles images n'apparaissent pas.

Il existe cependant des caractères distinctifs. La cavité kystique peut se présenter sous l'aspect d'un *abcès du poumon ;* mais, les contours de l'image hydro-aérique sont

d'une précision et d'une régularité parfaites, isolés en plein parenchyme ; les lésions inflammatoires périphériques sont beaucoup moins nettes que dans le cas d'un abcès ; enfin, l'image ne subit aucune modification au cours d'examens successifs.

Le diagnostic avec la *pleurésie purulente* enkystée est plus difficile, surtout si la lésion siège au niveau de la base. On constate alors une opacité étendue, avec comblement des culs de sac comme dans les pleurésies. Cependant, fait étonnant pour une pleurésie, il n'y a aucune modification de la paroi costale, aucune rétraction malgré l'ancienneté de la suppuration. D'autre part, un examen attentif montre l'existence d'un fin liseré demi-circulaire, arrondi en dôme, nettement distinct de la paroi costale : c'est la limite supérieure de la poche. La pleurésie, au contraire, se traduit par une limite supérieure arciforme à concavité supérieure, et qui se confond latéralement avec la paroi costale.

Plus difficile est le diagnostic avec une *collection pulmonaire corticale qui se rompt dans une plèvre cloisonnée* à son contact. La cavité revêt alors un aspect identique à celui du kyste. Un pneumothorax artificiel décollerait le kyste suppuré de la paroi thoracique, mais c'est là une exploration particulièrement dangereuse, le kyste pouvant se rompre, entraînant une pleurésie putride, mortelle le plus souvent.

Si, en théorie, une telle différenciation paraît possible, il n'en est pas toujours de même en pratique.

Le Professeur Sergent vas jusqu'à dire que le diagnostic ne se fait bien souvent qu'à l'intervention.

Les causes de confusion de la maladie kystique sont aussi nombreuses que variées ; nous venons de voir les difficultés du diagnostic. Aussi, n'est-il pas étonnant que l'affection soit bien souvent méconnue.

L'évolution qui met en discordance les signes radiologiques et la paradoxale bénignité des signes généraux avec la persistance de signes physiques fait mettre en doute les diagnostics posés de tuberculose, suppuration pleuro-pulmonaire, pneumothorax. Bien que ce soit un diagnostic d'exception, il faut y penser. Sa connaissance fera éviter bien des erreurs thérapeutiques souvent graves au point de vue social. Elle permettra, en outre, d'envisager des sanctions thérapeutiques radicales qui, d'un infirme, feront un enfant et plus tard un homme normal.

TRAITEMENT

A. — LES MÉTHODES

Tout au long de notre étude de la maladie kystique du poumon chez l'enfant, nous nous sommes efforcés de montrer l'origine congénitale de cette affection et nous avons insisté sur le rôle joué par la syphilis dans sa génèse. Dès lors, un premier point semble établi : il faut empêcher la syphilis d'entraver l'évolution normale de l'embryon. Il suffit pour cela de traiter les parents.

Si les géniteurs avouent leur atteinte, un traitement bismuthique avant la conception stérilisera les cellules germinatives et le fœtus aura toutes chances d'évoluer de façon normale. Par contre, si le médecin seul se doute d'une spécificité, c'est à lui qu'incombera la tâche d'imposer à la mère, dès la grossesse diagnostiquée, un traitement anti-syphilitique arséno-bismuthique. C'est à ce prix qu'il permettra d'abord à la mère de conduire sa grossesse à terme et qu'il évitera ensuite, d'une part, la transmission de la syphilis et qu'il aidera, d'autre part, le fœtus à se développer normalement. M. le Professeur Giraud insiste d'une façon toute particulière sur l'institution de ce traitement maternel, véritable traitement prophylactique.

D'une manière générale, la maladie kystique du poumon constitue une lésion définitive dont il serait vain d'espérer une guérison spontanée. Aussi, comme nous allons le voir, les méthodes thérapeutiques sucessivement envisagées sont nombreuses. La multiplicité de ces tentatives est née de leur inefficacité et de l'irrégularité des résultats obtenus. L'impossibilité manifeste d'une guérison spontanée, l'insuccès des traitements médicaux ont justifié l'audace des premières tentatives chirurgicales. Aussi, la chirurgie pulmonaire a-t-elle subi un essor particulier, encouragée par des résultats de plus en plus satisfaisants.

TRAITEMENT MÉDICAL

En dehors de toute complication ou poussée infectieuse, la maladie kystique du poumon, absolument latente, ne réclame aucune thérapeutique. Ce n'est que lorsque l'infection apparaît que le traitement médical est de mise. Celui-ci peut être alors considéré comme un traitement palliatif susceptible d'améliorer l'état du malade, mais non pas de guérir les lésions dont il est porteur.

Hygiène Générale

Le repos est nécessaire à cet enfant qui tousse et crache de façon chronique : il faut même l'instituer d'urgence en cas de poussée infectieuse aigüe. On recommandera, suivant les cas, de confiner l'enfant au lit ou de le mettre au repos sur une chaise longue. Les autres thérapeutiques auront alors toutes les chances d'atteindre leur maximum d'efficacité.

Il sera bon, quelquefois, d'envoyer l'enfant faire un *séjour à la montagne* ; l'altitude la plus favorable est de 600 à 1.000 mètres. Au delà, les effets obtenus sont inverses, la dyspnée s'accroît et on a noté la possibilité d'hémoptysies. Les résultats sont bien souvent réconfortants, mais un contrôle médical rigoureux est nécessaire, aussi bien clinique que radiologique.

La cure de soif fut proposée pour la première fois par Singer en 1912. Elle est couramment employée en Allemagne, en Suisse. Son but est de lutter contre la pyorrhée bronchiectasique. Cette technique consiste en une restriction liquidienne (200 cc. de liquide au maximum par jour sont autorisés) asosciée à un régime déchloruré. Ce régime est prescrit 5 jours par semaine pendant une durée maximum de 6 semaines. Pendant la cure, on noterait une perte de poids, une diminution importante de la diurèse et surtout une diminution très importante du taux de l'expectoration. A la fin de la cure, le poids remonterait, ainsi que la quantité d'urines. Par contre l'expectoration se restreindrait encore et demeurerait à des taux très bas pendant des périodes assez longues.

Cette méthode, peu employée chez nous, a le double avantage d'être simple et inoffensive. Elle est cependant quelque peu pénible à supporter.

Désinfectants Locaux et Généraux

Ils seront surtout employés au cours des poussées aigües. Nous n'insisterons pas sur leur étude : leur nombre est témoin de leur inefficacité ; il ne faut pas cependant les ignorer totalement, car leur utilisation donne des résultats passagers il est vrai, mais qui satisfont largement l'entourage du petit malade.

L'eucalyptus per os ou en injections intramusculaires, la térébenthine et ses succédanés, créosote, gaïacol, le menthol en inhalation, sont successivement prescrits.

L'alcool en solution à 20 % injecté tous les jours dans les veines à la dose de 5 à 10 cc. semble avoir donné certains résultats.

Le soufre est prescrit dans les cures thermales : Les Eaux-Bonnes, La Bourboule, Allevard sont les stations de ces jeunes malades.

Les sulfamides, si efficaces dans les affections aigües, n'ont pas semblé donner ici des résultats probants.

Évacuations des Sécrétions

La sensibilité de la muqueuse des voies aériennes diminue depuis le larynx jusqu'aux petites bronches. Les ectasies ne pourront donc s'évacuer que lorsque les secrétions se seront accumulées jusqu'à affleurer un point dont la sensibilité réveille le réflexe tussigène. On peut faciliter l'évacuation bronchique grâce à trois moyens :

— Augmenter la sensibilité des bronches ;

— Rendre les sécrétions plus fluides ;

— Conduire le contenu des cavités vers les bronches sensibles sans les laisser accumuler.

Les médications béchiques favorisent l'élimination des sécrétions qu'elles éclaircissent, ainsi que la production du réflexe tussigène. Successivement, sont employés l'ipéca, la terpine, le polygala. L'iodure de potassium serait peut-être le plus actif. Goldkorn préconise le benzoate de soude en solution à 20 pour cent, dont il injecte 5 à 10 cc. dans les veines tous les deux jours.

Le drainage de posture est une des armes les plus précieuses que l'on possède dans les suppurations pulmonaires en général. Les premiers principes datent de 1901 et furent établis par Quincke et Ewart.

Combattre la stagnation des sécrétions, donner au conduit aérien une direction qui guide ces produits vers les bronches plus volumineuses, tels sont le sprincipes généraux de cette méthode. Il faut donc varier l'attitude à donner suivant la localisation des lésions : elle doit orienter la bronche de drainage non pas vers la bouche, mais vers la bifurcation trachéale ; le contact des sécrétions déclenchera automatiquement un quinte de toux. Il faudra rechercher cette position optima avec patience ; la grosse difficulté est d'y maintenir le jeune malade, car cette méthode demande une participation active du patient.

La durée de chaque séance, de quelques minutes au début, pourra être augmentée, avec la restriction que l'enfant veuille bien l'admettre.

L'expectoration qui, au début, subit une recrudescence, va bientôt diminuer, mais d'une façon irrégulière.

Traitement Endoscopique

Difficile à mettre en œuvre chez le jeune enfant, il n'est utilisable que chez l'adolescent. Nous avons eu l'occasion de le faire pratiquer chez quelques-uns de nos malades. La technique est la même que celle utilisée pour l'exploration lipiodolée dirigée : on emploie une solution de sérum physiologique adrénaliné. On réalise ainsi un véritable lavage. Aussi, les résultats immédiats sont-ils très satisfaisants, l'expectoration diminue considérablement ; malheureusement, au bout de quelques jours, elle remonte à son taux antérieur ; il faut alors répéter l'opération tous les 10 à 15 jours.

Radiothérapie

Berk, de New-York, en 1935, l'utilisa dans le double but de détruire les germes microbiens et de tarir les sécrétions en s'attaquant à leur source, les glandes à mucus. Après une aggravation des signes au début du traitement, il obtiendrait une amélioration au bout de un à deux mois.

Le traitement médical présente sans conteste des avantages certains : sans danger, il amène une amélioration fonctionnelle indubitable dont on se contente malheureusement

trop souvent. Il n'est cependant pas sans inconvénients : il laisse subsister la lésion qui constitue un foyer toujours prêt à se réveiller. Il est impossible de mettre l'enfant à l'abri des infections exogènes et de lui assurer un avenir social indemne de déboires.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

La carence du traitement médical reconnue par les médecins eux-mêmes devait dresser les chirurgiens contre la maladie kystique du poumon. Seuls, les traitements chirurgicaux, seule même l'exérèse, permettent une guérison complète en allant à la source même des troubles.

Deux catégories d'interventions peuvent être envisagées:

— Dans un premier groupe, on s'est inspiré des succès de la collapsothérapie dans la tuberculose pulmonaire ; on a successivement préconisé le pneumothorax artificiel, la phrénicectomie et diverses opérations plastiques.

— Dans un deuxième groupe, à la suite des Américains, les chirurgiens allemands, puis français n'ont pas reculé devant les interventions les plus audacieuses, allant jusqu'à la pneumectomie.

Collapsothérapie

Les divers procédés de la collapsothérapie espèrent évacuer le contenu des ectasies, accoler les parois des cavités et éviter leur réplétion, et enfin mettre les lésions au repos. Cependant, si souriants que soient les buts à atteindre, un certain nombre d'écueils sont à craindre, comme nous allons le voir.

a) Pneumothorax artificiel :

Le pneumothorax thérapeutique a paru très séduisant du fait que la plèvre est, comme nous l'avons vu, parfaitement libre de toute adhérence. Riva Rocci utilisa cette méthode en 1903 dans le traitement des bronchiestasies.

La facilité de mise en œuvre, la bénignité habituelle de l'intervention plaident en faveur de cette méthode qui n'est pas sans présenter d'inconvénients. En effet, si les ectasies sont infectées et c'est une chose courante, le pneumothorax devient illogique. D'autre part, un danger sérieux est la transformation d'un épanchement séreux toujours possible en une pleurésie purulente grave. L'irritation constante des feuillets séreux entraîne un épaississement considérable, fait qui contre-indiquera une lobectomie si une telle intervention vient à être envisagée. Le gros danger demeure enfin la rupture intra-pleurale d'un kyste aérien superficiel.

b) Phrénicectomie :

Bardenhauer, en 1912, sectionna le phrénique gauche dans un cas de bronchiectasie de la base gauche. Les résultats furent pendant longtemps considérés comme excellents, ce qui valut une certaine faveur à cette méthode. Intervention bénigne, la phrénicectomie atteignait les buts recherchés ; elle réalisait une compression élective, mettant ainsi au repos la région malade : les signes d'infection de la séreuse sont abolis, la compression étant extra-pleurale.

Deux gros inconvénients ont fait peu à peu abandonner la méthode. La paralysie du diaphragme entraîne une immobilité de la base pulmonaire ; les contractions diaphragmatiques ayant disparu, les secousses de toux ne seront plus à même d'évacuer les sécrétions bronchiques accumulées dans cette région, d'où stase. D'autre part, cette immobilité va favoriser la propagation de l'infection au parenchyme voisin. Aussi, les défenseurs de la phrénicectomie se firent de plus en plus rares, et bien peu lui sont restés fidèles.

c) Décollement pleuro-pariétal :

Préconisée par Tuffier dans les ectasies du sommet, cette intervention n'a eu qu'une vogue momentanée.

Aussi, n'insisterons-nous pas sur cette méthode tombée aujourd'hui dans l'oubli.

d) Thoracoplastie :

Quincke utilisa, pour la première fois, la thoracoplastie dans le traitement de la bronchiectasie. Cette intervention reçut un accueil bienveillant ; à l'avantage de laisser une séreuse pleurale intacte, se joignait l'évolution vers une rétraction progressive et surtout la constatation d'une amélioration indubitable. Cependant, nombreux sont les chirurgiens qui reculèrent devant une intervention aussi grave, gravité qui se doublait d'un risque de dissémination de la suppuration. D'autre part, les résultats n'ont pas toujours été satisfaisants. Aussi, la thorocoplastie extra-pleurale a-t-elle été abandonnée.

Drainage des Cavités

Pneumotomie.

Il est naturel que l'idée soit venue aux chirurgiens d'inciser et de drainer les ectasies bronchiques et encore plus les cavités kystiques suppurantes, comme ils ouvrent les abcès du poumon.

Malheureusement, les résultats n'ont guère répondu aux espérances. Dans le cas de bronchiectasie, en effet, la pneumotomie devient illogique ; les ectasies sont trop nombreuses. Nous avons vu le danger de ponctionner les kystes aériens ; la pneumotomie, d'autre part, draine la cavité, mais la constitution anatomo-histologique de celle-ci ne peut amener une cicatrisation et le comblement du kyste. Aussi, la méthode est-elle actuellement abandonnée.

Exérèse

La suppression du lobe ou du poumon est la seule méthode capable de donner une guérison complète et définitive de la maladie kystique du poumon. Telle est la conclusion à laquelle on est amené, tous les traitements précédemment proposés n'ayant pas atteint leurs buts.

La chirurgie pulmonaire gagne peu à peu la confiance de tous : la technique a acquis actuellement une précision comparable à celle des interventions abdominales ; les résultats en font foi. Aussi n'hésitons-nous pas à confier d'emblée nos jeunes malades à un chirurgien expérimenté. Malheureusement, il est très difficile de convaincre les pa-

rents de la nécessité d'une telle intervention. Les risques opératoires confèrent, il est vrai, aux lobectomies et aux pneumectomies une gravité que l'on ne peut dissimuler. On doit, cependant, trouver réconfortants la diminution progressive de la mortalité opératoire et le nombre de résultats complets obtenus actuellement. On a constaté, enfin, que les jeunes malades supportent beaucoup mieux ces interventions qui ont alors toute chance de succès.

Tel est le cas de nombreux malades de la Clinique Médicale Infantile du Professeur Giraud, opérés par M. le Docteur Aubert, Chirurgien des Hôpitaux, dont nous publions les observations.

Deux types d'interventions sont proposés :

— la lobectomie,

— la pneumectomie.

1° Lobectomie :

Si la maladie kystique est nettement localisée, la lobectomie est incontestablement l'opération idéale. L'ablation se fait à travers une incision de thoractomie qui suit un espace intercostal.

La lobectomie exige cependant :

— Une plèvre libre ou tout au moins facilement libérable, permettant de faire le tour du lobe malade et d'en isoler le pédicule ;

— Un poumon assez rétractile pour qu'il devienne maniable ;

— Assez de tissu sain pour que l'enfouissement du moignon bronchique reste possible.

Nous n'insisterons pas sur les détails de technique opératoire, l'intervention pouvant se faire en un ou deux temps.

La lobectomie demeure une intervention grave : le shock opératoire est intense, compliqué souvent localement par l'apparition d'un épanchement. Les complications post-opératoires sont nombreuses et certaines peuvent atteindre une gravité qui a donné à la lobectomie une fâcheuse réputation. La plupart d'entres-elles sont ac-

tuellement éliminées du fait des progrès constants de la tehnique, de l'importance des soins pré et post-opératoires. Les risques chez l'enfant sont de plus très réduits, leur organisme neuf réagit efficacement et leur cœur est solide. Aussi, les résultats obtenus sont-ils de plus en plus encourageants. Trois enfants ont été opérés par le Docteur Aubert, trois lobectomies : aucun échec.

Beng... Léon, métis d'un Arabe et d'une Italienne, dernier-né d'une famille de dix enfants, débile mental, est atteint de maladie kystique localisée à la base droite.

La première manifestation clinique remonte à cinq ans. En février 1943, assez bon état général, pas de signes cliniques, pas de température. Un lipiodol bronchique montre de nombreuses ectasies sacciformes des lobes inférieur et moyen droits.

Le 19 *février*, on institue un pneumothorax droit qui est insufflé les 22, 25 et 28.

L'intervention a lieu le 4 *mars*, sous anesthésie loco-régionale. Incision dans le septième espace avec section du col des septième et huitième côtes. La base du lobe supérieur est fixée à la paroi par des adhérences lâches. Les lobes inférieur et moyen sont fusionnés, celui-ci affaissé, rouge foncé, sans crépitation ; l'inférieur, en arrière, est gonflé et présente une teinte chamois ; vers son bord inférieur, par endroits, il est affaissé et rouge foncé, comme le lobe moyen. Le lobe supérieur a l'aspect ardoise du poumon normal.

Les deux lobes inférieur et moyen sont fixés de façon lâche à la paroi en dehors, mais sont davantage adhérents à la gouttière vertébro-médiastinale et au diaphragme en avant ; c'est cependant la face médiastinale qui tient le plus et, au cours de sa libération, on écrase le phrénique.

La difficulté est à la scissure, qui n'est reconnaissable qu'à sa partie moyenne ; on peut toutefois l'ouvrir en avant ; en arrière, il faut la creuser à l'aiguille diathermique pour pouvoir placer le tourniquet.

Hémostase par trois points en U et un surjet. Mise en place du drain capuchon du moignon et d'un autre drain pariétal dans la gouttière dorsale. Saupoudrage du moignon et de la cavité avec des sulfamides. Fermeture par plans. Enfin, aspiration immédiate de tout l'air pleural avant de raccorder les drains avec les tubes à drainage sous l'eau.

Une transfusion de 200 cc. est aussitôt pratiquée. Le soir, aspiration du reste de l'air résiduel pleural.

Le lendemain 5 *mars*, l'enfant présente un aspect satisfaisant ; son faciès est coloré, et il n'a rejeté que quelques crachats muqueux. Le drain pleural a donné 250 cc. de sang ; celui du moignon, rien. Mais le soir, température à 40°,

pouls 120, faciès vultueux, toux grasse, expectoration muqueuse peu abondante, non colorée ; l'enfant se plaint d'une douleur au niveau du côté opéré. Pensant que l'état fébrile provient d'une poussée congestive dans le lobe supérieur trop brusquement déplissé, le malade reçoit, outre les 4 grammes de soludagénan quotidiens, 10 cc. d'alcool intra-veineux.

Le 6 *mars*, amélioration nette du pouls et de la température, bien que toux, expectoration et faciès vultueux persistent ; 10 cc. d'alcool intra-veineux ce jour et le lendemain amènent la fin de cet épisode.

Le drain pleural, qui n'a donné depuis le deuxième jour qu'un peu de sérosité, ne donne plus qu'un écoulement insignifiant. Quant au drain du moignon, qui n'avait jusque-là rien donné, il est arraché par le malade, débile mental, dans la nuit du 6 au 7. Il avait pourtant été fixé à la peau par un fil métallique fin dont la trace se voit en hachures sur sa surface, témoignant les efforts qu'a dû faire le malade pour le faire glisser dans l'anneau métallique qui l'enserrait.

Cependant, l'évolution est favorable jusqu'au 13 *mars*, dixième jour, date à laquelle commence une série d'ascensions thermiques suivies de chutes spontanées auxquelles on ne peut trouver d'explication valable. La radioscopie montre une base grise, mais sans niveau liquide. Il ne coule presque rien par le drain pariétal ; la toux a presque disparu. On craint une rétention purulente au voisinage du moignon. Aussi, le 26 *mars*, on enlève le drain pariétal pour chercher avec une sonde mousse un passage vers une collection possible, mais en vain. Le soir, 40° ; pouls, 104.

Les 27 *et* 28 *mars*, à nouveau cathétérisme et lavage du trajet du drain avec une solution saturée de perborate. Cette manœuvre détermine une quinte de toux suivie de l'expectoration d'abord de trois crachats fétides, ensuite de mousse blanche de perborate. Il semble que cette manœuvre ait amorcé la chute de la température. Chaque jour, on répète la même manœuvre, suivie du même résultat, mais la quantité de crachats diminue chaque fois, en même temps que disparaît leur odeur. En trois jours, retour de la température à la normale.

Tout est terminé *le* 3 *avril*, trentième jour.

2° Pneumectomie totale :

Le premier succès est celui de Cameron Haight, en 1932.

Un point capital conditionne la pneumectomie totale : l'intégrité anatomique absolue du poumon opposé. Celà étant, l'intervention n'est pas plus shockante que la lobectomie et est sujette aux mêmes aléas.

Que devient la cavité thoracique vidée de son poumon ? Le comblement progressif va se faire grâce à la dilatation du poumon sain, dont les alvéoles se distendent et se multiplient chez l'enfant ; le médiastin se déplace latéralement vers le côté opéré ; l'hémidiaphragme soumis à la poussée abdominale est remonté ; enfin, la paroi costale s'affaise sans, toutefois, entraîner de grosses déformations.

L'observation de la malade du Professeur Giraud et du Docteur Aubert illustre avec éclat les résultats de la pneumectomie.

Il s'agit d'une enfant de 15 ans, Fue... Marie.

En mai 1940, lors d'une visite scolaire, on constate l'existence de signes bronchiques ; l'enfant est dirigée vers un dispensaire antituberculeux. Devant la positivité de la cutiréaction à la tuberculine et de la radiographie, une cure sanatoriale est envisagée.

Au mois de septembre 1940, départ pour le sanatorium du « Roc des Fiz ». Là, devant un état général excellent, opposé à l'intensité des signes cliniques et radiologiques, le diagnostic de bacillose est mis en doute. Un examen broncho-grapoumon gauche avec ébauche d'images kystiques par places.

L'enfant est renvoyée, et le Docteur Aubert, pratiquant un nouvel examen lipiodolé, constate de nombreuses cavités dans le lobe inférieur et une série de nids de pigeons dans la lingula.

Intervention pratiquée en *décembre* 1941, sous anesthésie loco-régionale.

A l'ouverture du thorax, on constate que le lobe inférieur est en grande partie adhérent ; de coloration foncée, il a néanmoins l'aspect du tissu pulmonaire normal. La lingula, par contre, est composée d'une série de petites bosses violet foncé, se distendant à l'inspiration et s'affaissant complètement à l'expiration ; cet aspect ne rappelle en rien le tissu pulmonaire : c'est un véritable conglomérat de vésicules à parois minces, de couleur foncée, se gonflant et s'affais-

PNEUMECTOMIE TOTALE GAUCHE

16 Mois après l'Intervention

FUE . . . . Marie (Obs. VI)

sant. Le lobe supérieur au-dessus, chamois rosé, est d'aspect normal.

Au moment d'isoler le bloc lobe inférieur lingula du lobe supérieur en suivant la scissure, on aperçut à la partie interne de celle-ci que les saillies de la lingula s'intriquaient avec d'autres bosselures de la base du lobe supérieur. L'ablation totale du poumon gauche était alors la eusle conduite logique ; celle-ci fut pratiquée au tourniquet.

Fermeture du thorax sur drain à capuchon pour le moignon et drain pariétal.

Suites opératoires excellentes.

En *février* 1942, reprise d'une vie quasi-normale.
Nous la revoyons en *avril* 1943 ; elle ne présente aucun trouble fonctionnel et n'a eu aucune manifestation pathologique depuis l'intervention.

Considérant les résultats éloignés de l'exérèse, basés sur une double étude clinique et radiologique de nos anciens malades, nous sommes en mesure de constater que :

1° La lobectomie amène une guérison totale et définitive ;

2° La pneumectomie rend une vie active possible à des enfants jusque là malingres et chétifs.

Nous avons, en effet, pu constater chez nos malades hypotrophiques, une poussée de croissance staturale et pondérale et, fait remarquable, le psychisme, a subi le même essor après l'intervention.

B. — LES INDICATIONS

La maladie kystique du poumon, absolument latente, qu'elle affecte l'un quelconque des types cliniques, n'est justiciable en principe d'aucune thérapeutique spéciale. A peine si les signes d'infetion banale, la gêne respiratoire légère qu'elle engendre, demandent des traitements banaux. Nous ne manquerons pas de prescrire une hygiène particulière à ces « débiles pulmonaires » . des mouvements respiratoires corrects, une cure d'altitude seront recommandés.

Dans le cas d'infection des ectasies, nous recourrons à

la thérapeutique anti-infectieuse générale. Les antiseptiques pulmonaires auront gain de cause, tout au moins momentanément, car nous avons vu la fréquence de ces poussées évolutives et leur répétition malgré tous les moyens non chirurgicaux mis en œuvre.

Comme les abcès du poumon en général, les kystes abcédés sont justiciables de l'intervention chirurgicale devant l'inefficacité des traitements médicaux institués.

L'extirpation proposée et tentée par Sauerbruck est, du fait de la constitution anatomique de la poche, impossible et dangereuse. La pneumotomie peut ici avoir ses indications. Cependant l'exérèse garde tous ses avantages.

Il n'y a aucun intérêt à explorer ou à ponctionner systématiquement les kystes géants. En cas de crises coupant l'évolution correspondant soit à un accroissement rapide et brutal du kyste, soit à la rupture et à la production d'un pneumothorax, l'asphyxie devenant menaçante, on tentera d'évacuer l'air comme s'il s'agissait d'un pneumothorax suffocant ; on agira avec prudence, pour éviter un déséquilibre brutal, et pour éviter aussi un shock parfois tions. Cependant, l'exérèse garde tous ses avantages.
tive et non curative.

En résumé, *le traitement médical* garde une incontestable supériorité qui réside dans sa bénignité. Le malade ne court aucun risque des méthodes auxquelles il est soumis. Les parents peuvent se sentir satisfaits de l'amélioration obtenue chez leur enfant. Ce n'est cependant pas sans inconvénients : les lésions ne guérissent jamais ; d'autre part, l'entretien du traitement médical exige des ressources suffisantes, et un contact permanent entre le malade et le médecin. Si ce traitement est bénin, le pronostic n'en demeure pas moins sévère, tant au point de vue social que même au point de vue vital.

Toutefois, le traitement médical garde toute son importance dans la préparation du malade à l'intervention, améliorant l'état fonctionnel et simplifiant ainsi la tâche du chirurgien.

Le traitement chirurgical, l'exérèse en particulier, demeure le traitement curatif par excellence de la maladie kystique du poumon, malgré les dangers que fait courir l'intervention. Les bases en seront fournies par un examen complet du jeune malade. On ne manquera pas d'établir la formule bactériologique de l'expectoration et surtout de rechercher les bacilles de Koch dont la présence constitue une contre-indication majeure. L'état général fera juger

de la résistance du sujet. Il est de toute évidence, enfin, que rien ne sera tenté sans radiographies et, en particulier, sans examen lipiodolé. L'étendue considérable des lésions, la présence de bacilles tuberculeux dans les crachats, les lésions cardiaques ou rénales font surseoir à toute tentative chirurgicale. L'âge du malade, nous l'avons vu, n'est pas une contre-indication, bien au contraire ; d'ailleurs, à maintes reprises, les chirurgiens ont constaté que l'enfant supportait mieux l'intervention que l'adulte.

Opérer à froid, sur des cavités aussi peu infectées que possible avec un état général satisfaisant, telles sont les conditions les plus favorables.

Quel procédé employer ?

Dans le cas de maladie kystique unilatérale, mais totale, la pneumectomie est évidemment le procédé de choix ; la jeunesse du malade, l'intégrité de l'état général, sont des conditions favorables. Elle nécessite cependant l'intégrité absolue du côté opposé. Les ectasies strictement localisées à un lobe sont éminemment justiciables de la lobectomie. Quant aux lésions bilatérales, mais unilobaires, elles demanderaient une lobectomie bilatérale ; n'est-ce pas cependant aller loin, aucun chirurgien n'ayant encore osé tenter une telle intervention : il ne faut pourtant pas désespérer de l'avenir de la chirurgie pulmonaire.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Bar... Paulette, née le 17 décembre 1932, est conduite à la Crèche Départementale le 11 janvier 1934. Elle présente à son entrée une toux quinteuse, intense ; sa température est à 38°5. L'auscultation pulmonaire montre de nombreux râles de bronchite disséminés. Au niveau du cœur, présence d'un grand souffle mésocardiaque.

La radiographie thoracique montre un gros cœur ovoïde se projetant presque en entier à gauche de la colonne vertébrale ; il est impossible de préciser les divers arcs cardiaques. Au point de vue pulmonaire, on note de nombreuses condensations confluentes formant une large zone de condensation au niveau et au voisinage de la région hilaire droite.

Le 10 février, nouvelle poussée de température à 38°5. A l'examen, submatité de l'aiselle droite avec gros râles, d'œdème à ce niveau et respiration soufflante aux deux bases.

Tout disparaît en deux à trois jours.

Le 17 février, le 19 mars l'enfant présente de nouvelles poussées de température de 48 heures, s'accompagnant de dyspnée et de ronchus disséminés dans les deux poumons.

Une radiographie du 19 mars montre un aspect identique à celui du précédent examen avec tendance à l'accentuation des signes pulmonaires de l'hémithorax droit.

La cuti-réaction à la tuberculose est négative.

L'état général demeure satisfaisant, bien que l'enfant ait un poids inférieur à la normale, 8 kilog. à 15 mois.

En avril, nouvelle poussée de température avec signes de bronchite ; la radiographie montre au niveau de tout l'hémithorax droit des tâches sombres aux limites floues et imprécises, de dimensions variables, confluentes dans la moitié supérieure de l'hémiplage ; en oblique, le médiastin paraît gris sur toute la hauteur.

Puis, à différentes reprises, en *septembre, décembre* 1934, *février* 1935, l'enfant présente des accès de température qui s'accompagnent de dyspnée, de toux, et se traduisent à l'examen soit par un foyer congestif, soit par des signes de bronchite diffuse. A noter que la cuti-réaction est toujours négative.

La jeune Paulette est envoyée à ce moment-là à la campagne où elle séjourne environ un an.

En février 1936, elle présente encore de fréquents crochets

de température avec quintes de toux et expectoration. L'auscultation est négative. Les crachats ne contiennent pas de B. k.

En avril, l'état général semble s'améliorer, mais l'expectoration est plus abondante ; celle-ci demeure toutefois vierge de B. k.

La radiographie thoracique montre : A droite, une région hilaire empâtée, étalée et densifiée avec tâchetures périhilaires et en direction du sommet.

A gauche, grisaille diffuse de tout l'hémithorax, impossibilité de délimiter les contours cardiaques ; à noter que le bord droit ne dépasse pas l'axe vertébral.

Nous ne revoyons plus l'enfant qu'à des intervalles éloignés, celle-ci séjournant à la campagne.

En décembre 1939, elle présente toujours de nombreux accès de température avec signes pulmonaires diffus. L'expectoration est abondante, mais toujours indemne de B. k. La cuti-réaction est toujours négative.

Une radiographie faite en janvier 1940 montre de nombreuses images annulaires groupées au sommet gauche, ainsi qu'au niveau du hile droit ; d'autre part opacité homogène de la base gauche.

Le diagnostic de maladie kystique du poumon, déjà envisagé, se confirme.

En mai 1940, l'examen, au cours d'une poussée, révèle l'existence d'un syndrome cavitaire du sommet gauche. Cependant, tous les examens, en vue de dépister une tuberculose, demeurent invariablement négatifs.

Nous la revoyons encore une fois en 1941 : son état général est relativement satisfaisant, mais les signes d'examen demeurent.

Depuis, cette enfant est toujours à la campagne et présente toujours les mêmes poussées infectieuses.

OBSERVATION II

Rim... Emmanuel, âgé de cinq ans, entre Salle Antoine Vidal le 1er juin 1937 avec le diagnostic de pleurésie purulente droite. Cet enfant aurait présenté un épisode pneumonique droit quelques semaines auparavant, mais la défervescence étant incomplète et les signes d'auscultation persistant, le médecin aurait fait une ponction exploratrice qui aurait ramené un liquide séro-purulent.

L'examen de ce liquide donne les résultats suivants :

— Présence de polynucléaires peu nombreux, de rares lymphocytes, de quelques hématies et de cellules endothéliales très peu abondantes.

— Pas de germes décelables ni par l'examen direct, ni par culture.

A l'entrée, enfant amaigri, légèrement dyspnéique, présentant une fièvre irrégulière variant de 38 à 40°.

On note à l'inspection une forte scoliose à concavité droite. Matité très nette de toute la plage pulmonaire droite en arrière et en avant.

A l'auscultation, obscurité respiratoire et râles sous crépitants disséminés à droite. Pas de souffle pleurétique perceptible. Rien d'anormal à gauche.

Une radiographie pratiquée aussitôt montre une opacité de l'hémithorax droit, s'étendant depuis le diaphragme jusqu'au sommet. On croit reconnaître contre le rachis l'image du poumon collabé. Le médiastin et le cœur sont fortement refoulés à gauche ; le rachis est en scoliose accentuée à concavité droite.

Une ponction exploratrice pratiquée au niveau du huitième espace intercostal sur la ligne axillaire postérieure ne ramène qu'un peu de liquide séro-sanglant. A l'examen de ce liquide :

— Polynucléaires peu nombreux et altérés ;

— Pas de germes à l'examen direct et en culture.

La température se maintient, irrégulière avec poussées aux environs de 40°. On fait, le 3 juin, une nouvelle ponction exploratrice qui ne ramène que 5 cc. de liquide séro-sanglant de même composition que le précédent.

Les jours suivants, des radiographies de contrôle montrent d'abord une, puis deux et trois cavités hydro-aériques au niveau de la zone obscure, à droite. Il est difficile de préciser, malgré des clichés pris dans diverses positions si ces cavités sont des poches pleurales enkystées ou si elles siègent en plein parenchyme pulmonaire.

Le 8 juin, on note à l'examen clinique un syndrome cavitaire à la partie moyenne du poumon droit.

La température baisse ensuite progressivement sans qu'il soit fait de nouvelle ponction. Aucun incident rappelant une vomique n'a pu être observé. Les signes d'auscultation s'estompent progressivement : il persiste seulement une obscurité très marquée dans l'hémithorax droit.

Au début de juillet, la température revient à la normale, l'appétit redevient bon et l'enfant paraît entrer en convalescence. Or, le 5 juillet, une radiographie de contrôle montre une image que l'on interprète comme un pneumothorax total à droite avec refoulement partiel du cœur vers la gauche.

L'enfant sort de l'hôpital en bonne voie de guérison et

est envoyé en convalescence à la campagne.

Ultérieurement, d'autres épisodes pulmonaires à répétition s'étant produit, on fait faire une radiographie en avril 1938, qui montre une très volumineuse cavité arrondie, nettement dessinée, occupant tout l'hémithorax droit, empiétant sur le médiastin et refoulant nettement le cœur à gauche. Cette image est caractéristique d'un kyste aérien du poumon. Une radiographie faite dans la position oblique antérieure droite montre que cette cavité gazeuse est délimitée par une ligne bien dessinée comme tracée au compas. Le kyste a, dans l'ensemble, une forme ovoïde. Des tractus visibles dans la radiographie de face paraissent le cloisonner partiellement en plusieurs logettes secondaires.

OBSERVATION III

Car... Ulysse, quatorze ans, entre dans le service de clinique infantile le 22 février 1938 pour diabète insipide.

Le début des accidents remonte à deux mois environ. Le malade a été pris d'une soif intense diurne et nocturne, s'accompagnant de sècheresse de la bouche et de douleurs épigastriques vagues. Il arrivait à absorber 7 litres dans la nuit et 4 litres dans la journée.

Actuellement, la soif serait un peu moins impérieuse depuis quelques jours.

Polyurie avec urines très peu colorées. Pas de polyphagie. Amaigrissement de 4 kilog. en un mois et demi.

Aucun autre malaise n'est accusé par le malade.

On ne relève aucune maladie importante dans ses antécédants personnels.

Son père et sa mère sont vivants et en bonne santé. Il a trois frères vivants, deux sont morts de maladies épisodiques. La mère a eu un avortement de trois mois.

A l'examen, le 22 février : Enfant de taille élevée et maigre (1 m. 64, 44 kilog. 600) sans hypertrophie des extrémités ni déformation rachidienne. Face normale.

Teint légèrement cyanotique, cette coloration bleutée se retrouve au niveau des muqueuses et des extrémités.

Développement génital normal par rapport à l'âge. Testicules de volume normal, poils pubiens bien développés, verge de dimensions normales.

Abdomen souple et indolore. Foie normal, rate non perçue.

Thorax normal, pas de modifications de la percussion et de l'auscultation.

trats à cellules rondes. Le professus inflammatoire est uniquement cantonné à la périphérie du chiasma dont les faisceaux ne sont pas atteints.

OBSERVATION IV

Ben... Léon nous est adressé en juillet 1938, âgé de 9 ans. Début brutal 8 jours auparavant par de la céphalée et épistaxis ; température 39°.

Apparition d'une toux sèche qui, très rapidement, devient quinteuse, ramenant une expectoration assez abondante. Il n'y a jamais eu de point de côté ; pas de dyspnée. La température persiste, élevée.

Antécédents personnels : Extrait par forceps, l'enfant pesait 4 kilog. 500. Il s'est assez bien élevé jusqu'à l'âge de 18 mois ; à ce moment-là il a présenté un mauvais état général, sans rachitisme : des frictions mercurielles, puis du sulfarsénol l'améliorent nettement. Rougeole à 4 ans et demi, diphtérie à 5 ans.

Antécédents familiaux : Le père est tousseur chronique. La mère en bonne santé, a eu 13 grossesses : 3 avortements, un mort-né de 8 mois, 2 enfants sont décédés en bas âge, les six autres enfants sont en bonne santé.

Nous le voyons avec une température à 40°. On est aussitôt frappé par son retard statural, son aspect amaigri, et surtout par ses dents typiquements hérédo-spécifiques.

L'examen pulmonaire révèle une grosse mâtité de la base droite ; à ce niveau on note à l'auscultation un petit souffle de timbre pleural. Le poumon gauche est normal.

La ponction pleurale droite ramène un liquide hémorragique dont l'examen cytologique montre la présence de polynucléaires et de macrophages, et qui ne renferme que des bacilles gram négatif non caractéristiques.

Les crachats, nettement purulents, renferment des pneumocoques, mais pas de B. K.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

La radiographie pratiquée à ce moment montre une opacité importante de la base droite, comblant le cul-de-sac diaphragmatique.

Les jours suivants la température persiste toujours aussi élevée ; la mâtité pulmonaire augmente, des râles apparaissent après la toux, la thoracentèse ne ramène plus aucun liquide.

Soumis à un traitement anti-infectieux, l'état général s'améliore, la température diminue, les signes pulmonaires dispa-

Un mois et demi après l'intervention, l'enfant vient nous rendre visite : état général excellent ; pas de température, disparition totale de la toux et de l'expectoration. La cicatrice cutanée est parfaitement fermée.

L'examen révèle une mâtité de la base droite : là, on perçoit un murmure vésiculaire affaibli.

La radiographie montre une très légère déviation de l'ombre cardiaque vers la droite ; le diaphragme est remonté ; la base de l'hémithorax est occupée par une grissaile, vraisemblablement di tissu fibreux de néoformation.

En résumé, résuatat fonctionnel excellent. L'enfant est envoyé à la campagne achever sa convalescence.

OBSERVATION V

Mar... Georges, 12 ans, nous est envoyé au mois de mars 1939 à la suite d'une visite dans un dispensaire anti-tuberculeux, où il avait été été conduit parce qu'il avait « mauvaise haleine ».

Le début remonte à environ deux mois et demi ; apparition à ce moment-là d'une toux quinteuse survenant le soir lorsque l'enfant se couchait. Dès qu'il se mettant dans le décubitus horizontal, apparaissait une crise de dyspnée très intense, accompagnée de cyanose de la face, de sueurs abondantes, puis apparition d'une quinte de toux qui ramenait une expectoration abondante, verdâtre et fétide. Dans la journée, toux sans expectoration.

D'autre part depuis le début, la température prise régulièrement oscille entre 37° 5 et 38° 5 ; toutefois, elle ne survenait que par périodes.

Antécédents personnels : Rougeole à 4 ans; diphtérie à 6 ans; broncho-pneumonie ensuite.

Examen : Faciès adénoïdien pâle ;

Strabime interne ;

Haleine très fétide ;

Hippocratisme digital très marqué.

L'examen de *l'appareil respiratoire* révèle l'existence de signes bronchiques disséminés dans les deux plages pulmonaires ; cependant, à gauche, on note quelques craquements pleuraux surajoutés ; d'autre part, à l'aucustation prolongée on percoit un léger souffle avec quelques râles sous-crépitants humides à la partie moyenne et à la base gauches.

Les bruits du cœur sont normaux. Tension artérielle 10-6.

Grosses amygdales avec quelques points blancs : l'examen du prélèvement ne montrera d'ailleurs aucun bacille diphtérique.

Abdomen souple ; rate percutable, mais non palpable : foie normal.

Système nerveux intact.

La radiographie faite le 18 mars montre une image cavitaire anfractueuse de la base gauche ; dans la cavité, on note un niveau liquide horizontal. Un foyer d'ombre s'étend entre la cavité de la base et le hile, qui est fortement épaissi.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

L'expectoration présente une flore microbienne abondante, pneumo, stepto, staphyloccoques, mais pas de B. K.

Numération globulaire :

Globules rouges	2.792.000
Globules blancs	7.680

Formule sanguine :

Polynucléaires	60
Lymphocytes	20
Grands lymphocytes	14
Monocytes	16

Les jeune malade est traité comme un abcès du poumon : sulfamides, alcool intra-veineux, émétine, successivement.

Le taux de l'expectoration est très variable, 20 à 80 cc., suivant les jours ; elle est en partie déglutie.

Bien que la température et l'état général soient améliorés, l'examen révèle toujours le syndrome cavitaire de la base gauche avec souffle, retentissement de la voix et de la toux, et de nombreux râles de toute sorte, disséminés dans les deux poumons.

Au début du mois d'avril, on instaure un drainage de posture : l'expectoration toujours purulente, augmente considérablement, 150 à 300 cc. par jour.

Muni d'un traitement anti-infectieux, l'enfant est emmené par ses parents à la campagne.

Nous le revoyons en septembre ; l'état général satisfaisant ; pas de température, mais gros râles bronchiques disséminés dans le poumon gauche ; l'expectoration persiste, moins abondante.

Le 1^er^ janvier 1940 l'enfant expectore un caillot de sang ; pas de température, mais amaigrissement important.

La radiographie montre, au niveau de la base gauche, plusieurs images hydro-aériques de suppuration multiloculaire. Le lobe supérieur est normal.

Le 10 juillet, intervention. Résection d'un segment costal de deux centimètres environ ; mais, pendant cette manœuvre, la cavité s'ouvre spontanément et il en sort un pus fétide, très liquide, dont l'aspect ne ressemble pas aux crachats purulents du malade. D'autre part, une artère intercostole saignant abondamment, la cavité apparaît lisse, aux parois mobiles à la toux et présentant des saillies, des colonnes ébauchant des cloisons.

Un fragment de tissu est prélevé au niveau de l'orifice, l'examen anatomo-pathologique donne le résultat suivant :

La paroi est constituée par du tissu scléreux, pénétré de loin en loin, par des cavités adénomateuses du type bronchique. Le versant interne est revêtu d'une couche fibrino-leucocytaire et offre parfois des suffisions hémorragiques.

Il s'agit donc d'un kyste aérien avec inflammation subaigüe surajoutée.

Après l'intervention, l'expectoration encore fétide, diminue rapidement. L'état général est considérablement amélioré : plus de température. Au niveau de la plaie persiste un écoulement purulent de quantité assez variable.

OBSERVATION VI

Fue... Marie est née le 7 janvier 1927. Nourrisson, elle a présenté une broncho-pneumonie. Toute son enfance est ensuite parsemée d'épisodes bronchiques. Malgré celà elle a toujours conservé un bon état général, et son développement statural et pondéral s'est poursuivi assez normalement.

En mai 1940, lors d'une visite scolaire, le médecin, constatant l'existence de signes bronchiques, l'enfant est conduite à un dispensaire anti-tuberculeux.

La cuti-réaction à la tuberculine est positive.

La radiographie pulmonaire montre des signes diffus au niveau de la base gauche.

L'enfant tousse de façon chronique, mais ne présente ni expectoration, ni température, ni atteinte de l'état général.

En septembre 1940, elle est envoyée en cure sanatoriale au « Roc des Fiz ».

Devant un état général aussi bon, opposé à l'intensité des signes cliniques et radiologiques, les médecins du sanatorium mettent en doute le diagnostic de bacillose, malgré l'hyperpositivité de la cuti-réaction.

Les crachats cueillis à la gorge et par tubage gastrique sont examinés : toutes les analyses sont négatives.

Un examen lipiodolé est alors pratiqué : il montre « des ectasies ampullaires de toute la base du poumon gauche avec ébauche d'images kystiques par places ». Le poumon droit est strictement normal.

Devant un tel diagnostic et l'amélioration de l'état général de la malade, qui a grossi de 4 kilog. en trois mois, les médecins renvoient l'enfant chez elle.

Le 21 novembre 1940, elle vient à notre consultation. Elle

tousse et crache depuis une quinzaine de jours, expectoration purulente. Mais état général excellent et absence totale de température.

Antécédents personnels : Née à terme, elle a présenté une broncho-pneumonie dans sa première enfance. Ensuite, bronchite hivernale régulière. Rougeole ; varicelle.

Antécédents familiaux : La mère est décédée de complications post-partum. Il y a deux autres enfants bien portants. Le père est en bonne santé.

Examen : Etat général satisfaisant. Pas de température.

Poumons : La perception et la palpitation sont normales. L'auscultation révèle l'existence au niveau de la base gauche, d'un foyer bronchique. Sur la face axilliaire de ce même poumon, à la partie inférieure, on note l'existence de quelques râles fins. Rien à droite.

Cœur : bruits et rythme normaux.

Abdomen : souple ; foie, rate normaux.

Un examen pulmonaire *lipiodolé* pratiqué à nouveau, montre des images en nids de pigeons typiques dans toute la partie inférieure du poumon gauche.

Le diagnostic de maladie kystique locolisé au lobe inférieur gauche est porté. Devant cette délimitation nette des lésions, la lobectomie est envisagée et la malade est confiée au Docteur Aubert.

Une nouvelle bronchographie montre de nombreuses cavités dans le lobe inférieur et une série de nids de pigeons dans la lingula.

L'intervention est pratiquée en décembre 1941, sous anesthésie loco-régionale.

A l'ouverture du thorax, on constate que le lobe inférieur en grande partie adhérent, de coloration foncée a, néanmoins, l'aspect du tissu pulmonaire normal ; tandis que la lingula était composée d'une série de petites violet foncé se distendant à l'inspiration et s'affaissant complètement à l'expiration ; cet aspect ne rappelle en rien le tissu pulmonaire ; c'est un véritable conglomérat de vésicules à parois minces de couleur foncée, se gonflant et s'affaissant. Au-dessus, le lobe supérieur, chamois rosé, est d'aspect normal.

Au moment d'isoler le bloc lobe inférieur-lingula du lobe supérieur en suivant la scissure, on s'apercoit, à la partie interne de celle-ci, que les saillies de la lingule s'intriquaient avec d'autres bosselures de la base du lobe supérieur. L'ablation totale du poumon gauche était alors la seule conduite logique ; celle-ci fut pratiquée au tourniquet. Fermeture du thorax sur drains.

Les suites opératoires sont excellentes et, en février 1942, l'enfant reprenait ses occupations.

Nous ne la renvoyons qu'un an après, *en avril* 1943. Depuis l'intervention elle ne tousse plus, ne crache plus ; elle n'a

plus présenté d'épisodes bronchitiques. Son état général est excellent ; elle n'est pas dyspnéïque et ne présente qu'un léger tirage inspiratoire à l'effort.

La capacité respiratoire est de 1 litre 500.

L'examen révèle une légère déviation du médiastin.

Le cœur est déplacé, la pointe est perceptible sur la ligne axillaire.

La percussion de l'hémithorax gauche ne révèle aucune matité. A l'auscultation en arrière, on entend un souffle au niveau du sommet, très vraisemblablement, le bruit trachéal ; celui-ci se transmet aussi au niveau de la partie moyenne de l'hémithorax ; en bas, obscurité respiratoire totale.

La jeune fille a actuellement des occupations quasi-normales.

OBSERVATION VII

Rus... Alberte est hospitalisée le 11 février 1941 pour broncho-pneumonie. Elle a 1 an. Elle est née à terme après un accouchement normal ; son poids était de 5 g 500 ; nourrie au sein quatre mois, puis au lait condensé.

Le père et la mère sont en bonne santé ; il y a neuf autres enfants tous en bonne santé.

En novembre 1940, alors âgée de huit mois, elle contracte la coqueluche au contact de ses frères et sœurs qui en sont atteints. Quintes fréquentes, température peu élevée avec quelques clochées à 38°5. Amélioration il y a une semaine environ. Le nombre des quintes a nettement diminué, il n'y a plus de température ; l'état général est meilleur et le poids commence à reprendre. Mais brusquement, il y a deux jours, ascension thermique à 38°5, abattement, toux intense, dyspnée marquée avec battement des ailes du nez.

Nous la voyons avec une température à 38° ; teint terreux, verdâtre ; les lèvres sont cyanosées ; elle présente une dyspnée très intense. L'examen révèle l'existence de râles sous crépitants et bulleux dans les deux plages pulmonaires, perceptibles autant en avant qu'en arrière. Le cœur est normal, rien au point de vue digestif.

Dans la semaine qui suit, la cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Une radiographie pulmonaire pratiquée le 18 février montre un épaississement des hiles et une ombre para-cardiaque gauche.

L'auscultation ne révèle plus que la présence de râles fins

à ce niveau et quelques râles bronchiques disséminés.

Le 20 février, nouvelle radiographie qui montre où l'on voit de petites images arrondies très nombreuses ; leur diamètre varie de 2 à 5 millimètres ; ceci rappelle les images de kystes aériens.

Cependant, l'évolution ne se fait pas favorablement. Le 7 mars, l'état général est très mauvais ; l'amaigrissement important. La température remonte. L'enfant, qui tousse toujours, vomit fréquemment.

Le décès se produit le 11 mars.

Examen anatomique. — Les poumons sont le siège de multiples cavités prédominant aux bases et contenant un pus jaune franc. Ces cavités sont irrégulièrement arrondies et limitées par une membrane épaisse. Leur volume varie d'une tête d'épingle à un pois. La coupe du médiastin ne montre pas de lésions ganglionnaires importantes, en particulier pas de lésions bacillaires.

En somme, il semble s'agir d'une maladie kystique du poumon sur laquelle s'est greffée une broncho-pneumonie post-coquelucheuse.

Examen histologique. — Au niveau de la plèvre, on note un épaississement plus ou moins important de la séreuse, une congestion vasculaire très accusée et une réaction inflammatoire à lymphocytes et plasmocytes et polynucléaires au voisinage des vaisseaux.

Le parenchyme sous jacent est le siège de lésions d'alvéolite à des stades divers : alvéolite hémorragique, fibrineuse, catarrhale, purulente, celle-ci prédominant.

Les vaisseaux intra-pulmonaires sont très fortement congestionnés avec réaction diapédétique de voisinage. Les lumières des bronches renferment du pus et l'on rencontre plusieurs nodules de Charcot Reinfleich qui signent la nature broncho-pneumonique de ces lésions.

D'autre part, le parenchyme pulmonaire présente de nombreuses malformations ; il renferme de très nombreux abcès de taille variable dont le contenu est constitué par du pus. La paroi de ces abcès est organisée ; elle ne ressemble en rien à celle d'un abcès banal ni à la paroi d'une caverne tuberculeuse.

En allant de dedans en dehors, on note des vestiges de revêtement épithélial à cellules cubiques ou aplaties très altérées par la réaction purulente ; puis un tissu de sclérose collagène à larges mailles qui est infiltré par le processus inflammatoire et qui n'est pas constitué par des alvéoles atélectasiques, mais par des travées fibro-conjonctives à disposition irrégulière. Cette paroi renferme de nombreuses cellules du type alvéolaire et des vaisseaux dilatés. Elle envoie des prolongements à l'intérieur de l'abcès sous forme de bourgeons à direction centripète. A sa périphérie, les alvéoles sont atélectasiques et présentent des lésions de broncho-pneumonie. On ne retrouve pas de cartilage bronchique à

l'intérieur des parois de ces abcès.

Cet aspect histologique permet de conclure à l'existence de kystes aériens secondairement abcédés au cours d'une broncho-pneumonie.

OBSERVATION VIII

Lia... Janine est aussi une petite pulmonaire de la crèche. Née le 17 août 1941, elle y est amenée le 17 novembre âgée de trois mois.

Elle pèse 3 k. 800. Elle n'a pas de température. Cependant l'examen pulmonaire montre de très nombreux râles bronchiques disséminés. D'autre part, sa rate est nettement augmentée de volume.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Le 13 décembre, l'enfant présente une toux quinteuse importante : on découvre un petit foyer de râles sous crépitants à la base droite ; elle n'a cependant toujours pas de température.

Une radiographie pulmonaire montre à droite un foyer d'ombre au niveau de la base ; à gauche, flou de la région para-hilaire et du sommet, avec petites images sacciformes faisant penser à une maladie kystique.

Les crachats recueillis par tubage ne contiennent pas de B. K.

Les mêmes signes sthétacoustiques pulmonaires et la toux persistent malgré l'absence constante de température ; les cuti-réactions sont toujours négatives ; il n'y a jamais de B. K. dans les crachats ; cela jusqu'en mars 1942, date à laquelle l'enfant est reprise.

OBSERVATION IX

Pel... Jean, né le 11 juin 1941, nous est amené le 1er décembre de la même année parce qu'il présente une dyspnée intense et une tuméfaction du cou et de la partie supérieure du thorax.

Quatre à cinq jours auparavant, l'enfant avait commencé à tousser. Mais, depuis 24 heures, brusquement est apparue une dyspnée de plus en plus intense, en même temps que la base du cou s'élargit.

Enfant né à terme, pesant 3 kilos. Il n'a jamais rien présenté d'anormal jusqu'à ce jour. La mère, en bonne santé, a trois autres enfants bien portants. Le père est aussi en bonne santé.

Le 1er décembre, le nourrisson présente une dyspnée très marquée avec polypnée ; tirage très intense, sans cornage ; les lèvres et la face sont cyanosées.

Au niveau du cou, tuméfaction énorme débordant sur le visage et sur le thorax ; la consistance est élastique et sous la main on perçoit une crépitation gazeuse.

L'auscultation révèle l'existence de nombreux râles fins du type de ceux de l'oedème aigü, disséminés dans les deux plages pulmonaires, mais prédominant aux bases.

Le cœur est accéléré.

Le reste de l'examen est négatif.

La radioscopie pratiquée aussitôt montre des poumons absolument normaux ; rien ne semble révéler la cause de ces troubles.

Un traitement symptomatique d'urgence est institué.

Décès le soir même.

Examen anatomique. — Le poumon gauche présente au niveau du sommet quatre petites cavités accolées les unes aux autres ; leur volume est environ celui d'un pois. Ces cavités sont vides ; elles sont limitées par une mince membrane qu'on ne peut cliver.

A droite on note de nombreuses petites bulles superficielles, sous-pleurales. Au niveau du lobe moyen apparaît une cavité isolée, du volume d'une noisette.

Le médiastin est distendu par l'air.

OBSERVATION X

Dol... Jean, âgé de 7 ans, nous est conduit sur les conseils de son médecin qui le traite pour une « affection pulmonaire ».

Le début de l'affection remonte au mois de janvier 1942. L'enfant aurait présenté, à ce moment-là, une température oscillante, 38°-40°. Une éruption serait apparue, s'éteignant en quatre jours. Malgré ce, la température persiste. D'autre part, l'enfant tousse fréquemment, chaque secousse ramenant une expectoration aussitôt déglutie. Le médecin consulté, diagnostique successivement une bronchite, puis une congestion pulmonaire : cependant il juge nécessaire un examen radiologique, et il nous envoie l'enfant le 20 février.

Antécédents. — Depuis l'enfance, à de fréquentes reprises,

poussées de température s'échelonnant sur trois à quatre jours, sans que l'examen en révèle la cause ; coqueluche banale.

La mère est en excellente santé ; elle a eu une pleurésie qui n'a laissé aucune trace. Le père est bien portant.

Enfant hypotrophique. Température 38°.

Poumons : Matité importante de la base gauche s'étendant sur trois travers de doigts mais qui ne contourne pas dans l'aisselle ni en avant ; à ce niveau les vibrations sont diminuées de même le murmure vésiculaire ; il n'y a cependant ni souffle, ni râles, ni pectoriloquie aphone ni ægophonie.

A droite, tout est normal.

Cœur : normal.

Foie : déborde légèrement le rebord costal.

Rate : ni palpable, ni percutable.

Pas d'adénopathies.

Système nerveux intact.

Une radioscopie montre, au niveau de la base gauche, une ombre homogène faisant corps avec l'opacité cardiaque. Le diaphragme est mobile, non déformé.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Il n'y a pas de B. K. ni dans les crachats, ni dans le liquide gastrique recueilli par tubage.

La radiographie montre, à la limite supérieure de l'opacité déjà vue, une image hydro-aérique de la dimension d'une pièce de deux francs ; cette image est limitée par une mince coque très nettement visible dans sa partie supérieure et qui se confond en bas avec l'ombre déjà signalée.

Du 13 au 27 mars, l'enfant est isolé pour une rougeole. Guéri de la rougeole, il présente toujours une température aux environs de 38°. L'examen pulmonaire n'est pas modifié.

La radiographie montre toujours le niveau liquide à la partie moyenne du poumon gauche, surtout visible en position oblique : image arrondie à contour nettement dessiné.

On multiplie les recherches de B. K. qui demeurent absolument négatives.

Un examen lipiodolé est envisagé mais la famille s'y oppose et reprend l'enfant.

Nous le revoyons *le 16 avril ;* il ne tousse pas, ne crache pas, mais sa température, prise régulièrement depuis sa sortie, est toujours élevée : 38°-39°.

Au niveau de la base pulmonaire gauche, on note toujours une submatité et des râles apparaissant après la toux.

La radioscopie montre la même image kystique cependant entourée d'une zone inflammatoire.

Le lipiodol montre une cavité kystique qui s'emplit largement d'huile opaque ; cette image est exactement superpo-

sable à celle vue sur la radio sans préparation.

Le diagnostic de kyste pulmonaire infecté est porté. La lobectomie est envisagée, ce qui fait à nouveau fuir famille et enfant.

En avril 1943, nouveau retour. L'hiver ne s'est pas trop mal passé. Cependant, l'enfant a présenté à deux ou trois reprises, une épisode bronchitique avec fièvre, toux et expectoration. L'examen sthétacoustique pulmonaire paraît normal. Mais une nouvelle radiographie montre toujours la même image au niveau de la base gauche.

La lobectomie est cette fois favorablement envisagée ; l'enfant est alors confié au docteur Aubert.

OBSERVATION XI

Hei... François, âgé de 5 ans, est admis, le 22 février 1942, salle Périclès. Il est malade depuis 15 jours environ : une toux légère est d'abord apparue, accompagnée de douleurs thoraciques diffuses sans point de côté net ; appétit diminué.

Pour la première fois, *il y a huit jours*, la température est prise : 40°. Un traitement anti-infectueux est institué ; cependant, la température continue oscillante : 38°-39°5 ; l'état général décline.

Le 21, aggravation brusque avec apparition de troubles nerveux : l'enfant présente des mouvements convulsifs localisés au membre supérieur droit ; très souvent, air absent, regard vague ; l'enfant répond très mal aux questions.

Le 22 *février*, à son entrée, enfant très amaigri, presque cachectique, nerveux, hostile à l'examen. Nous le trouvons couché en chien de fusil.

La nuque est enraidie. Koernig très marqué. Les membres inférieurs sont contracturés ; les réflexes rotuliens sont très vifs ; le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés ; clonus du pied inépuisable à droite, un peu moins marqué à gauche ; la sensibilité cutanée est très augmentée.

Au niveau de la face, pas de strabisme, la motilité oculaire est conservée.

Le foie et la rate sont normaux.

L'auscultation pulmonaire montre de nombreux râles bulleux disséminés dans les deux plages, perceptibles en avant.

La ponction lombaire donne les résultats suivants :

— Tension au manomètre de Claude : 15.

— L. C. R. clair.

— Albumine : 1 gr. 10.

— Cytologie : 526 éléments par millimètre cube.

Polynucléaires 80

Lymphocytes 20

— Chlorures 6 gr. 50

— Pas de germes à l'examen direct.

La radiographie thoracique est absolument normale. La *cuti-réaction* à la tuberculine est négative.

Décès le 26 février en hypothermie, 36°.

EXAMEN ANATOMIQUE :

Poumons : à droite, lésions micronodulaires généralisées et par endroits, volumineuses lésions caséeuses. D'autre part, au niveau de la partie moyenne du lobe supérieur, quatre à cinq petits kystes du volume d'un pois.

A gauche, efflorescence de granulations régulières ; au sommet, quelques petits kystes ayant le même aspect qu'à droite.

OBSERVATION XII

De Ro... Raymond entre à la crèche départementale le 11 juillet 1942. Il est né normalement le 3 juin 1942 et pesait 3 kg. 500. La mère est en excellente santé ; le père est bien portant.

A l'âge de 20 jours l'enfant présente un accès de température à 39° 5. Quelques jours après apparaît une toux quinteuse ramenant une expectoration muco-purulente ; les quintes se produisent surtout le matin au moment de la première tétée, l'empêchant parfois, ou entraînant un vomissement, si elle a été prise. Cet état persiste une quinzaine de jours.

A son entrée, le nourrisson présente une toux spasmodique. L'auscultation pulmonaire est négative. Au point de vue général, rien de particulier si ce n'est une rate palpable et une grosse hernie ombilicale.

Dans les jours qui suivent, la température s'élève brusquement à 38° ; l'examen minutieux est strictement négatif.

Le 25 juillet, on entend une bouffée de râles sous-crépitants en arrière, au niveau de la base gauche, ainsi qu'au niveau de la pointe de l'omoplate droite. En avant, quelques râles humides après la toux.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Chute rapide de la température après un traitement banal. Cependant, de nombreux râles humides persistent au niveau des deux bases pulmonaires.

L'enfant présente ensuite de nouvelles poussées de température ; la toux quinteuse persiste, même entre les poussées. L'expectoration qu'on a pu recueillir à la base de la langue est indemne de B. K.

La radiographie pulmonaire montre une légère accentuation de la trame hilaire, mais le contour cardiaque est bien dessiné.

Devant l'importance des signes cliniques et l'absence de tout stigmate de tuberculose, la possibilité d'une maladie kystique est envisagée.

OBSERVATION XIII

Rom... Paulette est née le 11 septembre 1941. Elle nous est amenée en octobre 1942 pour mauvais état général, toux et température.

C'est *au mois de juin* que remonte l'histoire de la maladie ; à ce moment-là, alors âgée de 9 mois, elle contracte la rougeole au contact de son frère aîné. La température est élevée, l'éruption discrète. Mais au huitième jour, la température est à 40° et l'examen révèle l'existence d'un foyer de congestion pulmonaire à droite : la dyspnée est très intense avec tirage et battements des ailes du nez, cyanose des extrémités, toux peu importante. Un traitement anti-infectieux amène une amélioration en une vingtaine de jours. Mais apparaissent alors des abcès fessiers avec petite escarre sacrée d'évolution torpide. Fin juillet, des séances de radiothérapie sont prescrites.

A la première séance, température 40° 5, accompagnée d'une dyspnée très intense, et d'une toux à peine marquée. Le médecin découvre un petit foyer broncho-peumonique gauche. Suspension des séances de radiothérapie ; résorption très rapide du foyer.

Au mois d'août, un matin, faisant la toilette de son enfant, la mère constate une tuméfaction des grandes lèvres diffusant à tout le bas-ventre ; progressivement, en moins d'une heure, se développe un œdème considérable, enveloppant tout le tronc et le cou, rendant particulièrement pénible les mouvements respiratoires. Le Docteur Bocca, appelé en consultation, porte le diagnostic d'emphysème sous-cutané consécutif à une déchirure du poumon droit ; d'ailleurs, peu avant son arrivée était apparure, au niveau du deuxième espace inter-costal droit, dans sa partie antérieure, une tuméfaction du volume d'une noix.

En 5 à 6 jours, l'œdème s'atténue et disparaît. Puis, apparaît une nouvelle poussée de température mise sous le compte de l'escarre sacrée toujours non guérie ; les séances de radiothérapie sont reprises ; la plaie se referme rapide-

ment ; l'état général s'améliore, l'enfant grossit de 300 grammes par semaine.

Cet état persiste tout le mois de septembre.

Au mois d'octobre, poussée de température à 39° 5 avec dyspnée importante, toux intense, anorexie, écoulement purulent assez abondant de l'oreille droite. La température demeure irrégulière ; l'état général est de plus en plus déficient et l'enfant nous est conduite.

Antécédents : Née à terme, accouchement normal, poids : 4 kg. Au troisième mois de la grossesse, la mère a eu une crise d'appendicite aigüe nécessitant l'intervention d'urgence : la grossesse se poursuit, douloureuse. Nourrie au sein jusqu'à cinq mois ; vomissement habituels jusqu'à trois mois.

La mère est en bonne sonté ; un autre enfant de 4 ans est bien portant ; le père, journalier, est en bonne santé. D'autre part, la mère a un frère débile mental ; elle a perdu une sœur de 18 bacillaire et un jeune frère à deux mois d'une affection indéterminée.

On est en présence d'une enfant *hypothrepsique*. On note aussitôt l'existence *d'une hernie du poumon* droit au niveau de la partie antérieure du deuxième espace intercostal droit, du volume d'une noix ; elle est facilment réductible.

L'auscultation révèle quelques signes bronchiques disséminés dans les deux poumons en avant et en arrière.

Le cœur est normal.

La rate est légèrement palpable.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

La radiographie montre un acpect typique de kystes aériens du poumon : une énorme image kystique occupe les deux tiers supérieurs du poumon droit ; à gauche, trois kystes du volume d'une prune sont étagés ; toutes ces images sont délimitées par le fin liseré caractéristique.

Nous ne revoyons l'enfant *qu'en juin* 1943 ; alors âgée de 21 mois, elle ne pèse que 9 kg. 200. La mère nous apprend que pendant toute cette période, la jeune Paulette a présenté des épisodes bronchiques à répétition, sans, toutefois, de caractère de gravité.

Actuellement, l'auscultation ne révèle absolument aucun signe.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

La radiographie pulmonaire pratiquée le 2 juin ne montre qu'un épaississement des tractus périhilaires droits.

OBSERVATION XIV

Bel... Louis est né le 26 septembre 1942 au huitième mois de grossesse et pesait 2 kg. 060. Sa mère boiteuse depuis une chute qu'elle fit à 18 mois, paraît en bonne santé.

L'enfant est vu pour la première fois *le 21 octobre* 1942 à la crèche départementale : hypotrophie considérable ; poids 2 kg. 450 ; hydrocèle bilatérale légère ; auscultation pulmonaire et cardiaque absolument négative.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Il est soumis à un régime normal auquel on adjoint gravidostyl et liqueur de Van Swieten. Le poids s'accroît alors régulièrement.

Le 5 novembre, température 38° 5 : otite gauche ; paracentèse, issue de pus, chute de la température.

Le 22 décembre, crise convulsive : contracture généralisée avec trismus intense ; strabisme interne de l'œil gauche ; réflexes rotuliens impossibles à mettre en évidence : le réflexe cutané plantaire gauche se fait en extension, il est indifférent à droite. Température 38°.

Le 23 décembre, température encore à 38° ; l'enfant présente une dyspnée expiratoire avec léger tirage.

L'examen pulmonaire montre des signes bronchiques disséminés des deux côtés ; à la base gauche, souffle traduisant un foyer.

La radiographie monte une opacité diffuse du lobe supérieur droit.

Le 24 décembre, l'enfant meurt en hypothermie.

EXAMEN ANATOMIQUE

Poumon droit : au niveau du sommet, on note de très nombreuses petites cavités dont le volume varie d'une tête d'épingle à un pois ; elles sont remplies d'un liquide qui paraît être du pus.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Le parenchyme pulmonaire présente deux ordres de lésions :

— Des altérations morphologiques ;

— Des lésions inflammatoires.

Les altérations : les septa alvéolaires sont épaissis par une hyperplasie fibro-conjonctive nette, si l'on tient compte du jeune âge du sujet. La structure alvéolaire est modifiée en maints endroits : rupture de cloisons créant ainsi une grande irrégularité architecturale. En plusieurs points, on rencontre des alvéoles dont la structure histologique est atypique ; celle-ci est constituée par un épithélium cylindrique unistratifié reposant sur un tractus fibro-conjonctif mince. Ces alvéoles s'apparentent aux bronchioles de part la structure histologique de leur épithélium. Elles s'en différencient cependant par les dimensions importantes de leur lumière.

Il s'agit bien de formations kystiques et ces préparations illustrent bien l'aphorisme devenu classique « le poumon fait des bronches à la place des alvéoles ».

Les lésions inflammatores consistent en alvéolites polymorphes généralisées. Les lumières des kystes aériens sont le siège d'une inflammation analogue. Elles caractérisent une broncho-pneumonie généralisée.

En résume, il s'agit d'une broncho-pneumonie pseudo-lobaire greffée sur une maladie polykystique latente.

OBSERVATION XV

Gar... Jacques, 12 ans, nous est envoyé par l'œuvre antituberculeuse, le 12 novembre 1942.

Cet enfan tousse et crache depuis sa naissance et le diagnostic de bronchite chronique était porté.

Il y a un an, l'enfant a fait un séjour prolongé dans un sanatorium, malgré une cuti-réaction négative et un examen bactériologique des crachats négatif.

L'expectoration est très abondante, bien que déglutie en grande partie ; elle est surtout marquée le matin et le soir.

Sur ce fond chronique se greffent des poussées pendant lesquelles l'enfant présente une légère température avec surtout une accentuation marquée de l'expectoration.

A l'examen : température normale.

L'auscultation pulmonaire montre, d'une part, des signes de bronchite diffuse à gauche, des râles humides au niveau de l'aisselle droite, d'autre part.

Le reste de l'examen viscéral est entièrement négatif.

Le 27 novembre, l'enfant tousse toujours et présente une expectoration muqueuse abondante. Pas de température. Une submatité de la base gauche est notée, ainsi que l'existence de râles diffus à l'auscultation en arrière.

La cuti-réaction est négative ; il n'y a pas de B. K. dans les crachats.

La radiographie simple montre une accentuation de la trame pulmonaire, aussi bien à droite, qu'au niveau de la base gauche.

L'examen lipiodolé, par contre, montre l'existence à droite de petits ectasies en nids de pigeons, tandis qu'à gauche, on note un lger degré de dilatations en doigts de gants.

Il s'agit donc d'une ectasie brnochique mixte : à droite, maladie kystique ; à gauche, ectasies cylindriques.

OBSERVATION XVI

Vic... Josette, 13 ans, a présenté en *avril* 1943 un épisode fébrile à 38° d'une dizaine de jours environ, accompagné de toux quinteuse ramenant une expectoration muqueuse, persistante, même après la chute de la température. Cet état et l'amaigrissement marqué font qu'un examen radiologique est pratiqué dans un dispensaire anti-tuberculeux. Cet examen montre une image hydro-aérique de la base droite, en arrière, au contact du rachis.

La cuti, ainsi que la percuti-réaction à la tuberculine sont négatives.

Cette enfant, née à terme, présente une *déformation thoracique* en entonnoir très importante ; broncho-pneumonie à 7 mois ; fréquents épisodes bronchiques avec fièvre, toux, expectoration.

Enfant pâle, malingre, d'aspect chétif ; elle est dyspnéique : les lèvres, ainsi que les extrémités des doigts sont cyanosés. La déformation thoracique est considérable, le sternum paraissant presque au contact du rachis ; l'entonnoir admet facilement le poing d'un adulte.

Le cœur est très dévié, la pointe bat sur la ligne axillaire postérieure.

Au point de vue pulmonaire, on note une matité importante de la base gauche ; à ce niveau, l'auscultation révèle l'existence d'un grand souffle avec retentissement de la toux. Dans tout le poumon droit existe, disséminés, de nombreux râles bronchiques.

Le reste de l'examen n'offre rien de particulier.

L'examen des crachats ne révèles aucun B. K.

Un examen lipiodolé est demandé ; cependant, étant la dyspnée marquée, on est enclin à la prudence et les résultats ne sont pas très concluants. Toutefois, derrière l'ombre cardiaque, on devine une image arrondie, très vraisemblablement l'image hydro-aérique.

OBSERVATION XVII

Ver... Robert, 14 ans, pendant un séjour dans une colonie de vacances scolaires, présente durant une quinzaine de jours un léger degré de température ne dépassant pas 38°. Il tousse beaucoup, mais, fait important, il ne crache pas du tout. Il accuse un point douloureux thoracique gauche, au niveau de la base. D'autre part, bien que les conditions de vie soient largement satisfaisantes, il a maigri de 4 à 5 kg. durant ce dernier mois.

Il nous est adressé le 1er *juillet* 1943 avec le diagnostic de primo-infection tuberculeuse problable.

Antécédents personnels : Né à terme, cet enfant n'a présenté aucun affection particulière durant son jeune âge, si ce n'est à 2 ans un épisode de trois semaines environ avec une température importante et une toux marquée ; cet épisode est étiqueté « pleurésie gauche », mais aucune ponction n'a été pratiquée.

Antécédents familiaux : La mère, apparemment en bonne santé, a eu 8 grossesses : 2 avortements de trois mois, un enfant né à 7 mois et décédé à 10 mois d'une affection pulmonaire ; lors des autres grossesses, elle a reçu des injection d'acétylarsen ; les enfants sont nés à terme et sont en bonne santé.

Nous sommes en présence d'un enfant petit pour son âge et plutôt malingre.

L'auscultation pulmonaire révèle au niveau de la moitié inférieure de la plage gauche de gros râles humides, ainsi que de nombreux râles sous-crépitants fins, apparaissant en bouffées après la toux.

Le reste de l'examen est absolument négatif. A noter, cependant, qu'il ne présente aucune pilosité pubienne et que les testicules ne sont qu'en tout début d'évolution.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Une radioscopie pulmonaire faite le 24 juin dans un sanatorium voisin de la colonie de vacances aurait montré, au niveau de la base gauche, de nombreuses tâches, de petites condensations dans la région postérieure et surtout visibles en position oblique.

Le 5 juillet, la radiographie montre, au niveau de la base gauche, nettement dessinées, 2 images arrondies, de la dimension d'une pièce de 1 fr., côte à côte ; elles sont surmontées par de nombreuses petites opacités demi-circulaires ou arrondies ; à droite, légère accentuation du hile.

Le 15 juillet, l'enfant tousse toujours, mais ne crache pas ; il n'a pas de température.

A la base gauche, gros râles presque gargouillants réalisant un véritable syndrome cavitaire.

L'intra-dermo-réaction à la tuberculine est négative.

Le lipiodol bronchique est pratiqué le 20 juillet : réalisé de façon parfaite, il montre au niveau de la base gauche une série d'opacités semi-circulaires remplies d'huile opaque, réalisant les images classiques de nids de pigeons, de cupules ; tout le lobe inférieur en est garni. Le lobe supérieur gauche et le poumon droit sont strictement normaux.

Il s'agit donc bien d'une maladie kystique strictement localisée au lobe inférieur gauche. L'intervention chirurgicale, un lobectomie, est favorablement envisagée.

CONCLUSIONS

Nous ne dissimulons pas l'importance que revêt la maladie kystique du poumon dans toute la pathologie pulmonaire infantile.

Nous avons vu avec quelle fréquence on la rencontre chez les enfants de tout âge, malgré les difficultés de son dépistage, une des raisons pour lesquelles la lésion est longtemps restée méconnue.

Sa méconnaissance est aussi le fait de la longue latence qui peut s'étaler sur plusieurs années, jusqu'au jour où, brusquement, la malformation va se manifester soit par une complication, soit tout simplement au cours d'un examen radiologique systématique.

Le caractère dominant de la maladie kystique du poumon est, sans aucun doute, son évolution par épisodes successifs, chaque poussée étant la seule traduction de la lésion ; pendant les intervalles de durée plus ou moins longue, l'absence totale de signes cliniques *coexistant* avec *des signes radiologiques* parfois minimes, sont des faits spécifiques.

L'étude histologique nous a permis de constater les caractères dysembryologiques de la lésion ; d'autre part, les kystes pulmonaires peuvent coïncider avec l'existence d'autres malformations, kystiques ou non. L'origine congénitale nous paraît donc indubitable.

Comment expliquer cette origine congénitale ? Très vraisemblablement, la syphilis en est à l'origine. N'a-t-on pas dit que la syphilis était la grande pourvoyeuse de malformations ?

Enfin, nous avons pu constater l'échec des thérapeutiques médicales successivement mises en œuvre. Ce traitement chirirgical prend chaque jour plus d'importance ; aussi, encouragés par les résultats obtenus, nous n'hésitons plus à confier nos jeunes malades aux mains expertes d'un chirurgien.

Le Doyen,
L. CORNIL

Le Président,
P. GIRAUD

Vu et permis d'imprimer

Aix, Novembre 1943

Le Recteur,
P. E. GAU

BIBLIOGRAPHIE CONSULTEE

AMEUILLE ET RENDU. — A propos des kystes pulmonaires de l'adulte et leur signification. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

APPEL. — Thèse de Paris, 1904.

APPERT. — Kystes aériens sous-pleuraux multiples, consécutifs à à l'obstruction des voies aériennes, chez un enfant de 7 ans, hérédo-syphilitique. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

ARMAND DELILLE, LESTOQUOY, HUGUENIN. — Etude clinique et anatomique des différents cas de kystes congénitaux de l'enfant. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

AUBERT (Victor). — Données techniques et résultats opératoires, à propos des dilatations bronchiques. — Société de Médecine des Hôpitaux de Marseille, juin 1943.

BARD. — Les dilatations idiopathiques des organes tubulés ou cavitaires. — *Journal de Médecine de Lyon*, 1922.

BARD. — Pathogénie, évolution et traitement de la forme idiopathique de la dilatation des bronches. — *Journal de Médecine de Lyon*, 1924.

BASABE. — Bronchiectasie congénitale. — *La Semaine Médicale*, avril 1939.

BECLERE. — Kystes aériens du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1936.

BERNARD (Etienne). — Tomographie de la maladie kystique du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

BEZANÇON, AZOULAY, MARTIN. — La forme cavitaire de la dilatation des bronches. — Presse médicale, octobre 1935.

BRULE, HILLMAND, DELARUE, GAUBE. — Emphysème pulmonaire à grosses bulles, simulant les kystes congénitaux du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

CATHALA-BRINCOURT. — Kystes aériens suppurés. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

COLETSOS. — Thèse de Paris, 1936.

COMBY — Kystes aériens du poumon. — Archive de Médecine des Enfants, janvier 193.

COMBv. — Kystes du poumon et bronchiectasie. — Société de Médecine des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

DARDAILLON. — Thèse de Lyon, 1935.

DEBRE-Mlle BLINDER. — Volumineux kyste broncho-pulmonaire chez une enfant de 15 ans. — Société Médicale des Hpitaux de Paris, 1932.

DEBRE-GILBRIN. — Kyste gazeux du poumon. — Société de Pédiatrie de Paris. 1933

DEBRE-MIGNON-Mme ODIER-DOLFUSS. — Sur le diagnostic du kyste congénital du poumon. — Société de Pédiatrie de Paris, juillet 1933.

DEBRE-GILBRIN. — Sur les kystes gazeux du poumon et les bronchiectasies. — Presse Médicale, juillet 1934.

DEBRE. — La dilatation des bronches, malformation congénitale. — Presse Médicale, mars 1936.

DEBRE - Julien MARIE - MIGNON. — Kyste congénital du poumon chez un nourrisson. Infection du kyste au cours d'une rougeole. Extension du kyste simulant un pneumothorax chronique. Kyste hydro-aérique congénital du poumon chez un enfant. — Société Médicale des Hopitaux de Paris, avril 1937.

DUFOURT. — Kystes aériens multiples infectés du poumon. — Pédiatrie, novembre 1939.

DUMAS-GARDERE-JANICOT. — Fièvre typhoïde au cours d'une dilatation kystique du lobe supérieur droit ayant simulé une pneumonie caséeuse. — Lyon Médical, avril, 1933.

DUMORTIER. — Thèse de Lille, 1936.

GIRAUD-PAILLAS-LOMBROSO-MARCORELLES. — Diabète insipide ; double pneumothorax par maladie kystique du poumon au cours d'un traitement par l'extrait hypophysaire. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, juillet 1939.

GIRAUD-SALMON-CAT. — Kyste géant du poumon chez un enfant de 5 ans. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, juin 1939.

GARIN-TREPOZ-BADINAUD. — Images annulaires apicales de dilatation bronchique du type ampullaire, visibles à la radioscopie et à la radiographie avant lipiodol. — Lyon Médical, 1934.

GRANDGERARD. — Kyste aériens du poumon. — Cahiers radiologiques, février 1939.

GRISARD. — Thèse de Paris.

GOROVIT. — Thèse de Paris, 1935.

HUTINEL Jean. — Thèse de Lyon, 1941.

JAUBERT de BEAUJEU. — Emphysème pulmonaire symétrique à bulles géantes multiples. — Presse Médicale, 1940.

KINDBERG (Michel-Léon). — Dilatation des bronches. — Masson, 1933.

LANCIEN. — Thèse de Montpellier, 1940.

LATARJET (Michel). — Traitement chirurgical des bronchiectasies.

LEREBOULLET. — Le facteur congénital de la bronchiectasie de l'enfant. — Paris Médical, février 1934.

LEREBOULLET-LE LONG-BERNARD. — Emphysème à grosse bulle solitaire, simulant un grand kyste congénital du poumon chez un nourrisson de 4 mois. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

LOUBEYRE-LE CHAUX-RAULT. — Dilatation des bronches dans le jeune âge. — Paris Médical, novembre 1932.

LOUBEYRE-POROT-DESTAING. — Maladie kystique du poumon. — Presse Médicale, 1938.

MARIE (Julien). — Formes infectées et hémoptoïques du kyste gazeux congénital du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1936

MATTEI. — Feuillets cliniques.

MEERSSEMAN-BOUFFE-DURAND-GALLOUIN. — Intérêt de la tomographie. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

METRAS (Henri). — quelques modifications de technique dans l'emploi de la sonde de Thomson étendant les possibilités du cathérisme bronchique. — Société de Médecine de Marseille, février 1943.

METRAS H. — Essais d'injections lipiodolées éclairant la topographie pulmonaire. — Société de Médecine de Marseille, février 1943.

METRAS H. — L'injection dirigée de Lipiodol bronchique. Archives de Médecine Générale et Coloniales, Mai 1943

MIKULOVVSKI. — Du rôle de la syphilis dans l'étiologie de la dilatation des bronches chez l'enfant. — Revue française de Pidiatrie, 1031.

OLMER D. — Kyste géant suppuré. — Société de Médecine de Marseille, 1937.

OLMER-GALLIAN. — Presse Médicale, février 1939.

PERRET-BRETON. — Les kystes aériens du poumon. — Bruxelles Médical, mai 1936.

POINSO-ASTIER-VIENS. — Kyste gazeux du poumon gauche avec refoulement du cœur à droite, chez un nourrisson de 1 mois. — Société de Pédiatrie de Paris, avril 1938.

PRUVOST-LIVIETAROS-BRINCOURT. — Etude radiologique des kystes aériens ou bronchiectasies congénitales chez l'adulte. — Archives Médico-Chirurgicales de l'Apareil Respiratoire, 1934.

PRUVOST-LEBLANC-DELORT-COLETSOS. — Formes cliniques et radiologiques des kystes aériens du poumon. — Presse Médicale, juillet 1935.

PRUVOST-HENRION-LIVIERATOS. — Dilatation des bronches avec image cavitaire, visible sans lipiodol. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1934.

PRUVOST. — Pneumothorax et kystes aériens du poumon. — Presse Médicale, février 1941.

PRUVOST. — Paris Médical, février 1942.

PRUVOST. — Presse Médicale, 1942.

R. DE LACHAUD-DUBUC. — Kystes congénitaux aériens du poumon. —Pédiatrie, novembre 1939.

RIBADEAU-DUMAS ET RAULT. — Dilatation des bronches dans le jeune âge. — Paris Médical, novembre 1932.

RIBADEAU-DUMAS. — Les kystes aériens de la première enfance. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

ROULIER. — Les bronchiectasies géantes solotaires. — Lyon Médical, février 1938

SERGENT ET KOURILSKY. — Les kystes congénitaux isolés et suppurés du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, avril 1937.

SIGAL. — Thèse de Paris, 1931.

TAUZIN. — Thèse de Montpellier, 1942.

ZEYL — Thèse de Strasbourg 1940

SERMENT

En présence des Maitres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maitres, je rendrais à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !